UNIVERSITÉ DE STRASBOURG
FACULTÉ DE MÉDECINE

Année 1969 N° 135

THESE

PRÉSENTÉE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

Madame KRAJEWSKI épouse LANGE
née le 1er août 1937 à Creutzwald

Les lacunes congénitales primitives de la voûte du crâne chez l'enfant.

Président : M. R. SACREZ, Professeur

UNIVERSITÉ DE STRASBOURG
FACULTÉ DE MÉDECINE

Année 1969 N° 135

THESE

PRÉSENTÉE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

Madame KRAJEWSKI épouse LANGE
née le 1er août 1937 à Creutzwald

Les lacunes congénitales primitives de la voûte du crâne chez l'enfant.

Président : M. R. SACREZ, Professeur

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

FACULTE DE MEDECINE DE STRASBOURG

Doyen	MM. ISCH François
Doyens honoraires	CALLOT Jacques
	FONTAINE René
Assesseur	VINCENDON Guy

PROFESSEURS TITULAIRES

MM. ARON Claude	Histologie
BASSET André	Clinique Dermatologique
BUCK Paul	Chirurgie Infantile
CALLOT Jacques	Parasitologie et Médecine Tropicale
CHAMBRON Jacques	Physique Biologique
CHAUMONT André	Médecine Légale et Sociale
CLAVERT Jean	Embryologie et Morphologie expérim^{le}
FONTAINE René	Clinique Chirurgicale A
GANDAR Robert	Clinique Gynécologique et Obstétricale I
GREINER Georges	Clinique Oto-Rhino-Laryngologique
GROS Charles	Electro-Radiologie
JUNG Adolphe	Chaire de Pathologie et Clinique Séméiologique Chirurgicales
KAMMERER Théophile	Clinique Psychiatrique
KAYSER Charles	Physiologie
KLEIN Marc	Biologie Médicale
KORITKE Jean-Georges	Anatomie Normale
LE GAL Yvon	Anatomie Pathologique
MANDEL Paul	Chimie Biologique
METZ Bernard	Physiologie Appliquée
METZGER Henri	Thérapeutique
MINCK Raymond	Chaire de Bactériologie, Virologie et Immunologie Générale
MULLER Pierre	Clinique de Maternité
NORDMANN Jean	Clinique Ophtalmologique
OUDET Pierre	Pneumo-Phtisiologie
SACREZZ Robert	Pédiatrie et Puériculture
SCHNEEGANS Ernest	Pédiatrie et Puériculture
SCHWARTZ Jean	Pharmacologie et Médecine expérimentale
STAHL Jules	Clinique Médicale B
STEPHAN Frédéric	Pathologie générale et expérimentale
ROHMER Francis	Clinique Néurologique
VEDRINE Jean	Stomatologie
WAITZ Robert	Hématologie
WARTER Julien	Clinique Médicale A
WEISS Alfred	Clinique Chirurgicale B
LAVILLAUREIX Jean	Hygiène

PROFESSEURS A TITRE personnel

MM. BRONNER Albert	Clinique Ophtalmologique
KARLI Pierre	Biologie Médicale

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL (Suite)

MM.	MARESCAUX Jean	Histologie
	MARX Charles	Physiologie
	MAYER Georges	Hématologie
	SEROR Joseph	Pathologie Chirurgicale
	WINCKLER Georges	Anatomie
	WITZ Jean-Paul	Clinique Chirurgicale B
	BATZENSCHLAGER André	Anatomie Pathologique
	BOLLACK Claude	Clinique Chirurgicale A
	BURGHARD Guy	Pneumo-Phtisiologie
	CHAMBON Pierre	Chimie Biologique
	DORNER Marc	Clinique Médicale B
	ISCH François	Clinique Neurologique
	JAHN Henri	Clinique Médicale B
	KIRN André	Hygiène
	MANTZ Jean-Marie	Clinique Médicale A
	MARCOUX François	Médecine Légale

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

	ADLOFF Michel	Clinique Chirurgicale B
	APROSIO Norbert	Anatomie
	ASCH Léopold	Clinique Médicale A
	BLOCH Roger	Pharmacologie
	BLOCH Pierre	Electro-Radiologie
	BOCKEL René	Clinique Médicale B
	BRINI Alfred	Clinique Ophtalmologique
	EBTINGER René	Clinique Psychiatrique
	FINCKER Louis	Clinique Médicale B
	GAUTHIER-LAFAYE Pierre	Département d'Anesthésiologie
	GRENIER Jacques	Clinique Chirurgicale B
	HERAN Jacques	Pathologie expérimentale
	ISRAEL Lucien	Clinique Psychiatrique
	JUIF Jean	Pédiatrie et Puériculture
	KEILING Roger	Electro-Radiologie
	KELLER Bernard	Gynécologie et Obstétrique 2 (Maternité)
	KEMPF Yvan	Pathologie Chirurgicale (Centre de Traumatologie)
	KIENY René	Clinique Chirurgicale A
	KREMER Michel	Parasitologie
	LANG Gabriel	Hôpital Orthopédique Stéphanie
	LEVY Jean-Marc	Pédiatrie et Puériculture
	MALEVILLE Jean	Clinique Dermatologique
	MAURER Charles	Clinique Médicale B
Mme	MAYER Simone	Hématologie
	MEHL Jacques	Médecine Légale
	PHILIPPE Emile	Anatomie Pathologique
	ROEGEL Emile	Pneumo-Phtisiologie
	ROHMER Albert	Institut de Puériculture
	SACREZ André	Clinique Médicale A
	SCHAFF Georges	Physiologie
	SCHWINGT Eugène	Clinique Chirurgicale B

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41547007_0009

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES (Suite)

MM. SIBILLY Abel	Clinique Chirurgicale A
VERGNES René	Physique Biologique
VINCENDON Guy	Chimie Biologique
VOEGTLIN Raymond	Clinique Médicale A
WACKENHEIM Auguste	Electro-Radiologie (Clinique Neurologique)
WALTER Jean-Pierre	Electro-Radiologie
WARTER Pierre	Electro-Radiologie (Clinique Chirurgicale A)
WEILL Jean-Pierre	Clinique Médicale A
WILLARD Daniel	Pédiatrie et Puériculture

PROFESSEUR ASSOCIE

M. PHILIPPIDES Demètre — Clinique Neurologique

A G R E G E S

MM. CHAMPY Maxime	Stomatologie
FRANCK Robert	Stomatologie
KLOTZ Gilbert	O.R.L.

AGREGES LIBRES

MM. BEYER Paul	MM. KUHLMANN Daniel
FORSTER Emile	KUNTZMANN Jean
HOLLENDER Louis	MULLER Jean-Nicolas

DIRECTEUR DE L'INSTITUT DENTAIRE

M. Le Professeur VEDRINE Jean

CHARGES D'UN COURS D'ENSEIGNEMENT COMPLEMENTAIRE

MM. MOISE, SINGER, TISSIER.

SECRETAIRE PRINCIPAL DE LA FACULTE DE MEDECINE

M. Gilbert KIEHL

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. ARON Max	MM. ROHMER Paul
BURGER Paul	SCHMID Frédéric
BENOIT Jacques	THIODET Jean
ROEDERER Jean	VINTEMBERGER Pierre

La Faculté a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle entend ni les approuver, ni les improuver.

SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des maîtres de cette Ecole, de mes chers condisciples, je promets et je jure au nom de l ' Etre suprême d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l ' exercice de la médecine . Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail.

Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe.

Ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les moeurs, ni à favoriser les crimes.

Respectueux et reconnaissant envers mes maîtres, je rendrai à leurs enfants, l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis resté fidèle à mes promesses.Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque.

-=-

A MON MARI

ET A MES ENFANTS PHILIPPE ET ANNE-CATHERINE

Avec toute mon affection.

A MES PARENTS

Que je remercie pour tout ce
qu'ils ont fait pour moi.

A MES BEAUX-PARENTS

A TOUS LES MIENS.

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR R.SACREZ.

Qui a bien voulu nous confier ce travail et accepter la présidence de cette thèse.

Qu'il veuille trouver ici le témoignage de notre gratitude et de notre profond respect.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGREGE J.M. LEVY

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGREGE J. JUIF

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGREGE D. WILLARD

Que nous remercions de l'intérêt qu'ils nous portent en nous faisant l'honneur de juger ce travail.

A MONSIEUR LE DOCTEUR R.HAAS

MEDECIN-CHEF DU SERVICE
DE PEDIATRIE DE L'HOPITAL MARIE-MADELEINE
DE FORBACH

Son expérience médicale a fortement contribué à notre formation professionnelle.

Il nous a accueilli avec une grande bienveillance dans son Service.

Nous sommes heureux de lui exprimer ici toute notre gratitude et notre respect.

A MONSIEUR LE DOCTEUR A. HALB

MEDECIN-CHEF DU SERVICE DE PEDIATRIE
DE L'HOPITAL CIVIL DE SARREGUEMINES

A qui nous devons d'avoir entrepris ce travail et de l'avoir mené à bien.

Qu'il veuille trouver ici, en même temps que le témoignage de notre profonde gratitude, l'expression de l'admiration que nous portons au médecin hautement compétent et dévoué qu'il est.

A TOUS NOS MAITRES
DE LA FACULTE DE MEDECINE.

A TOUS NOS AMIS.

PLAN ET TABLE DES MATIERES

	Pages
Introduction	1
I - Historique	2
II - Exposé des cas	4
- Observation I	4
- Observation II	7
III - Développement embryologique normal et croissance de la voûte du crâne	13
IV - Etiopathogénie	16
V - Classification des lacunes congénitales primitives de la voûte du crâne	23
VI - Diagnostic des lacunes congénitales primitives de la voûte du crâne	25
VII - Diagnostic différentiel des lacunes congénitales primitives de la voûte du crâne	35
VIII- Pronostic et traitement	60
IX - Conclusions	61

Bibliographie.

LES LACUNES CONGENITALES PRIMITIVES DE LA VOUTE DU CRANE CHEZ L' ENFANT

INTRODUCTION

La découverte de lacunes crâniennes chez l'enfant est loin d'être exceptionnelle. A travers une symptomatologie souvent modeste, elles soulèvent le problème immédiat de leur étiologie. D'emblée, il nous paraît nécessaire d'insister sur deux notions conventionnelles :

- la dénomination de lacune crânienne a une signification radiologique et non anatomique ; car la lacune correspond rarement à une véritable perte de substance, mais plutôt à une érosion ou à une décalcification circonscrite d'une des tables ou encore à une anomalie localisée du diploë.

- cette expression sous-entend qu'il s'agit d'une lésion de la voûte du crâne ; les lacunes de la base sont plus rares et de diagnostic difficile.

Partant de l'observation de deux formes différentes de lacunes crâniennes congénitales, constatées chez plusieurs membres de deux familles distinctes, nous essayerons dans ce travail d'exposer les particularités de chacune d'elles, de dégager parmi les théories étiopathogéniques émises, celles qui semblent le mieux expliquer ces lacunes. Nous terminerons par un exposé de toutes les lacunes crâniennes chez l'enfant posant un problème de diagnostic différentiel avec les lacunes congénitales.

CHAPITRE I

H I S T O R I Q U E

Les lacunes congénitales de la voûte du crâne sont connues depuis LANCISI qui les signala en 1707.

LOBSTEIN (1772), ELSASSER (1843), TURNER (1847), BROCA (1875) ont rapporté des cas de "foramen parietalis permagna".

PARROT en fit une étude en 1879, KASSOWITZ (1880); VON RECKLING-HAUSEN (1881), WIELAND (1909) et APERT les ont fait connaître.

Mais c'est à BONNAIRE (1891) que nous devons la première observation concernant l'existence de lacunes congénitales de la voûte du crâne perceptibles dès la naissance.

D'autres exemples de cette malformation ont été rapportés par le même auteur et DURANTE en 1913.

Le caractère familial des trous pariétaux congénitaux a été souligné par GOLDSMITH en 1922, par LELONG et BOSQUET en 1932.

WEILL-HALLÉ, Armand DELILLE, SCEMMANA et DELIENCOURT (1931), Julien MARIE (1935) en ont publié d'intéressantes observations et ont fait entrevoir qu'il s'agissait d'une variété pathologique autonome.

En 1935, ROGER, ARNAUD et JOUVE rapportent un cas de lacune crânienne congénitale droite associée à des crises Bravais-Jacksoniennes droites.

Roma AMYOT en 1936 étudie les trous pariétaux anormalement agrandis et en vérifie la topographie pariétale dans la seule autopsie connue à l'époque.

En 1937, VOIGT rapporte des lacunes pariétales symétriques à répartition familiale et CAUSSADE, NEIMANN et MARIOT relèvent ces trous

pariétaux symétriques chez neuf membres d'une même famille, répartis sur quatre générations.

En 1938, NEIMANN et J.M.ROUSSEL présentent une variété différente par son aspect, sa topographie et sa pathogénie des trous pariétaux élargis, et identique à celle décrite par BONNAIRE en 1891.

De plus récentes communications ont été faites par O'RAHILLY et TWOHIG, BRIHAYE en 1952.

FISCHER, en 1954, se penche sur l'aspect radiologique des lacunes pariétales symétriques.

MILLER, en 1956, en publie une collection radiographique observée en pratique courante en Pennsylvanie.

En 1958, M. ANTOINE et P.DELANNOY relèvent dans trois générations d'une même famille onze cas de trous pariétaux symétriques, dont un avec manifestations neurologiques de type comitial.

Enfin, plus près de nous, SCHMIDT-WITTKAMP rapportent aux Journées de Neuro-radiologie de Strasbourg (1964), seize cas de "foramina parietalis permagna" parmi quarante-deux membres représentant trois générations d'une même famille.

Jusqu'ici, environ cent-quatre-vingt-dix cas ont été publiés.

CHAPITRE II

EXPOSE DES CAS

Les deux observations cliniques que nous rapportons illustrent chacune un type de lacunes crâniennes congénitales de l'enfant. Dans l'observation I, nous décrivons un cas de lacunes osseuses à localisation pariétale et symétrique. L'observation II relate un cas de lacunes crâ - niennes accompagnées d'altération du cuir chevelu.

OBSERVATION I

L'enfant Yves P... est né à terme de parents jeunes, par accouchement normal, après une grossesse sans incidents. Son poids de naissance était de 2950 g. A l'examen de la tête du nouveau-né il existait deux bosses molles, mesurant chacune environ 3 cm. de diamètre, déformant le cuir chevelu d'aspect par ailleurs normal, et surplombant le reste de la surface du crâne. Ces protubérances étaient localisées dans la partie postérieure de la région du pariétal, de part et d'autre de la ligne médiane, au voisinage des bosses pariétales.
Cette découverte fut d'autant plus intéressante que la notion de lacune crânienne congénitale était connue chez la mère de l'enfant.
L'examen somatique, et neurologique en particulier, ne mit pas en évidence d'autres malformations associées.

L'enfant fut hospitalisé une première fois le 9.5.1965, à l'âge de trois mois et demi au Service de Pédiatrie de l'Hôpital-Clinique de

Sarreguemines pour vomissements, infection respiratoire et rachitisme avec crises convulsives d'origine spasmophilique .
Il pesait à son admission 5740 g.

Les examens complémentaires sanguins donnèrent les renseignements suivants :
Hémoglobine : 88 % ; globules rouges : 4 000 000 ; globules blancs : 5 400 ; polynucléaires neutrophiles : 32 % ; monocytes : 4 % ; lymphocytes : 64 %. Groupe sanguin : O Rhésus positif. Calcium sanguin : 0,077 g/l. ; phosphore sanguin : 0,033 g/l.; phosphatases alcalines : 22 unités Bodansky. Glycémie : 0,95 g/l. Protéines totales : 55 g/l. ; albumines : 37 g/l. ; globulines : 18 g/l. ; rapport albumines/Globulines : 2,06.

La ponction lombaire montra 10 cellules avec une albuminorachie à 0,50 g/l. L'examen cyto-chimique des urines était sans particularité.

Les résultats des examens radiographiques furent les suivants : "Il existe un défaut d'ossification de toute la région postérieure du pariétal semblant s'étendre en arrière sur toute l'écaille de l'occipital, associé à une disjonction de la suture médiane supérieure". La radiographie pulmonaire ne montra rien de pathologique. A l'examen radiographique des poignets il existait une légère déformation en forme de cupule de l'extrémité inférieure des deux cubitus confirmant le rachitisme.
Le tracé électro-encéphalographique présentait une morphologie et une réactivité situées dans les limites normales, compte tenu de l'âge de l'enfant.

Réhospitalisé le 17.9.1966, à l'âge de vingt mois, pour une angine érythémateuse, l'enfant pesait 12 360 g et mesurait 88 cm. Le développement psycho-moteur s'était effectué normalement.

L'examen clinique ne montrait rien de nouveau, quant à l'évolution de la malformation osseuse crânienne, mais, selon les dires de la

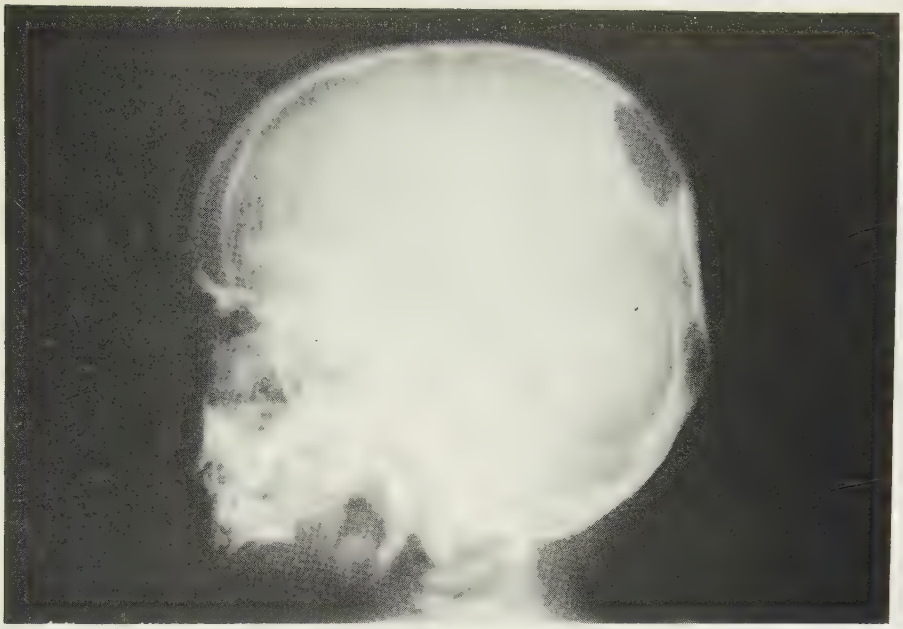
mère, la déformation en bosse se serait atténuée progressivement.
Les examens biologiques étaient normaux.

Pour ce qui est de la radiographie du crâne, elle confirmait sans grandes modifications, l'anomalie d'ossification pariéto-occipitale.

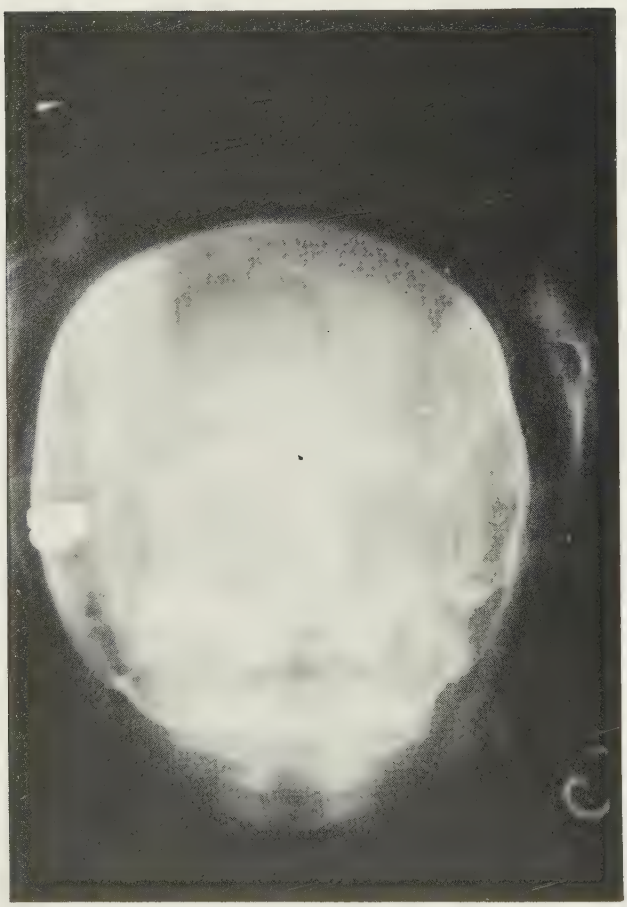
Nous avons revu l'enfant à l'âge de trois ans. Il s'agit d'un garçon en bon état de santé apparente, d'un développement staturo-pondéral normal, pesant 20 kg et mesurant 110 cm. Son développement psycho-moteur correspond à son âge.

A l'inspection, le cuir chevelu ainsi que les cheveux qui le recouvrent apparaissent de trophicité normale. La palpation des os du crâne découvre deux dépressions arrondies, à fond tendu mais souple, indolore et ne transmettant pas les battements du cerveau, mesurant environ 3 cm de diamètre. Leurs bords sont nets et sans aspérités. Elles se situent dans la région postéro-supérieure des os pariétaux, débordant la ligne médiane de part et d'autre. Nous n'avons pu définir leurs bords internes, en raison de l'obstacle que formait leur fond non dépressible. La grande fontanelle est ossifiée et il n'existe apparemment aucune autre perte de substance au niveau des os de la voûte du crâne.
Nous n'avons pu déceler à l'examen somatique aucune autre anomalie.

Les radiographies du crâne objectivent deux lacunes crâniennes. Sur le cliché de face, elles se présentent sous l'aspect de deux larges orifices de forme ovalaire, fusionnée dans leur partie interne, réalisant une image "en bisac". Leur grand axe est oblique en bas, en arrière et en dehors, formant un angle aigu avec la suture sagittale. Elles mesurent respectivement, celle de gauche : 4 cm/3 cm, celle de droite : 3,5 cm/2,5 cm, suivant leur diamètre le plus grand. Leurs bords sont réguliers, bien qu'un peu flous, et leur fond est homogène.
La radiographie de profil les projette sur la partie postéro-supérieure du pariétal à 3 cm au-dessus de la suture lambdoïde. Ces lacunes ne sont accompagnées d'aucune réaction osseuse de voisinage.



Emplacement radiographie profil



Emplacement radiographie face

Yves P... Radiographies du crâne : face et profil

Les examens complémentaires fournissent les renseignements suivants :
Hémoglobine : 80 % ; globules rouges : 4 100 000 ; globules blancs : 9 600 ; polynucléaires neutrophiles : 23 % ; polynucléaires éosinophiles : 1 % ; polynucléaires basophiles : 0 % ; monocytes : 6 % ; lymphocytes : 70 % , Réaction de Bordet-Wassermann : négative. Protéines totales : 73,5 g/l. ; albumines : 47,5 g/l. ; globulines : 26 g/l. (alpha 1 globulines : 1 g/l. ; alpha 2 globulines : 6 g/l. ; bêta globulines : 7 g/l. ; gamma globulines : 12 g/l). Rapport albumines/globulines : 1,83.

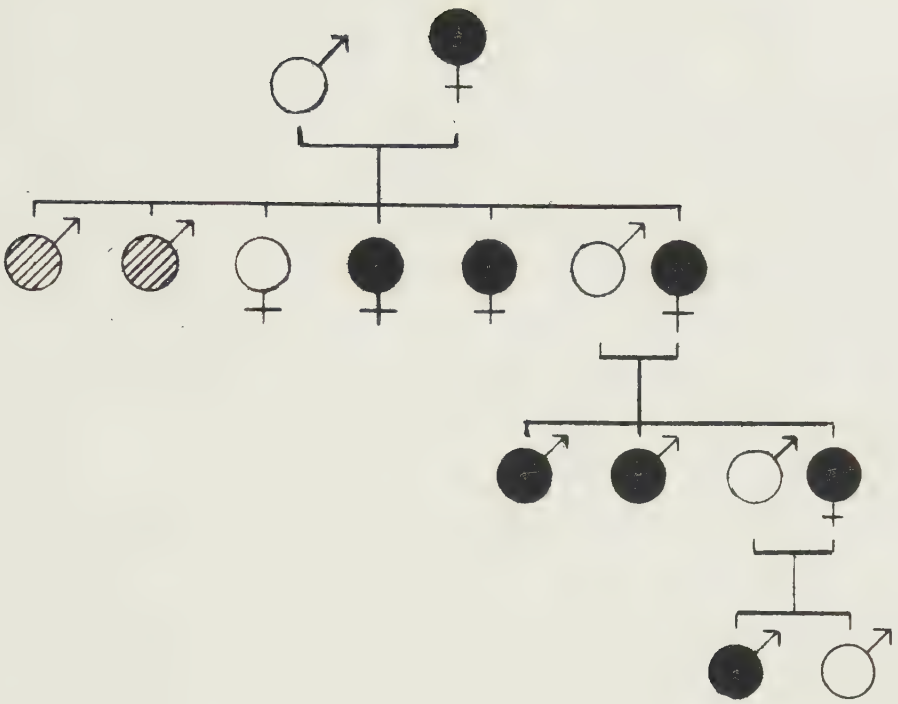
L'examen des autres membres de la famille nous a permis de constater, alors que le père ne présentait aucune anomalie, que la mère était porteuse de deux grandes lacunes pariétales symétriques. Un frère plus jeune de l'enfant est indemne. L'enquête familiale, portant sur trois générations continues, révèle d'autres porteurs de ces lacunes, se retrouvant dans chaque génération et dont le tableau généalogique ci-après illustre la répartition.

Nous constatons que sur douze sujets, huit sont porteurs de lacunes pariétales incontestables, en négligeant les deux cas suspects mais non prouvés. Ceci représente un pourcentage de 66 %.
Cinq des sujets sont de sexe féminin (62,5 %), et trois de sexe masculin (37,5 %).

OBSERVATION II

Achille S... est l'aîné d'une famille de six enfants. Sa naissance fut facile, après une grossesse sans histoire. Il pesait 2 500 g. Son développement psycho-moteur et staturo-pondéral s'effectua normalement.

Hospitalisé à l'âge de deux ans pour une pleurésie, il fut atteint de coqueluche à cinq ans et présenta une rougeole suivie d'une



○ sujet normal

● sujet porteur de lacunes pariétales

▨ sujet suspect de lacunes pariétales

Arbre généalogique de la famille P ...

varicelle à sept ans.

A l'âge de six ans, il est admis au Service de Pédiatrie de l'Hôpital-Clinique de Sarreguemines pour "alopécie et ostéogénèse imparfaite des os du crâne".
Cette malformation avait été soupçonnée dès la naissance de l'enfant : au niveau du synciput, à l'endroit de la grande fontanelle, le cuir chevelu faisait place à une membrane pellucide rose-bleutée, recouverte par places de croûtelles brunâtres et entièrement dépourvue de cheveux.

Lors de cette hospitalisation, la radiographie du crâne, prise de face et de profil, montra que "dans la région du synciput correspondant à la grande fontanelle, la calotte crânienne est boursoufflée et amincie. Une perte de substance est visible au centre de cette région. Les modifications s'étendent sur une surface de 5 cm x 4 cm. Un second amincissement est visible au centre de la région frontale". Un examen plus précis de ces clichés révèle que la lacune principale présente un grand axe antéro-postérieur et se trouve flanquée de pertes de substance d'un diamètre plus petit, disposés de chaque côté, trois à droite, deux à gauche.

Les radiographies du squelette (colonne vertébrale, membres supérieurs, thorax et bassin) ne décelèrent aucune anomalie, de même que l'urographie intra-veineuse. Le lavement baryté montra un dolicho-sigmoïde.

Tous les examens biologiques étaient normaux.

L'enquête familiale révèla à cette époque, chez la mère de l'enfant ainsi que chez deux de ses soeurs, l'existence au niveau du synciput d'une zone d'alopécie congénitale, circonscrite, d'aspect cicatriciel, de forme grossièrement ovalaire à grand axe antéro-postérieur.

Chez la mère, cette alopécie constitua à elle seule toute l'anomalie ; alors que chez les deux fillettes, les radiographies du crâne firent apparaître un os aminci et boursoufflé d'à peine 1 mm d'épaisseur, mais de structure normale, sur une surface correspondant à

cette aire alopécique.

Cette même alopécie, sans modification osseuse, fut retrouvée chez un frère né plus tardivement.

Nous avons revu l'enfant à l'âge de treize ans ainsi que les autres membres de la famille.

Il se présente comme un garçon de constitution et d'une intelligence normales pour son âge. Il pèse 36 kg et mesure 146 cm.

L'examen clinique des différents appareils est sans particularité.

Il existe toujours, au niveau de la partie médiane du crâne, une zone d'alopécie d'aspect cicatriciel s'étendant en avant, de la limite d'implantation des cheveux, jusqu'en arrière, au niveau de la protubérance occipitale externe.

Sa forme est celle d'une raquette à manche dirigé en arrière. Elle mesure 23 cm de long sur 12 cm dans sa partie la plus large et 4 cm en arrière, dans sa partie rétrécie.

La peau qui la recouvre est lisse, brillante, d'aspect franchement cicatriciel et glabre, d'une coloration rose nâcrée, parsemée de taches ocres. Elle est déprimée sur toute son étendue et soutenue par un os à bords irrégulièrement épaissis, protubérant par endroits.

En arrière, ainsi que dans sa partie antérieure, il existe une cicatrice linéaire se superposant à la suture médiane.

Latéralement et à gauche, la peau est recouverte de croûtelles jaune-brunâtres, disposées par petites plages.

Dans sa partie médiane, à l'endroit de la grande fontanelle, la palpation découvre une brèche osseuse de forme grossièrement tiangulaire à base antérieure, mesurant 5 cm sur 6 cm. Son fond est dur et rénittent.

La transition avec le cuir chevelu est nette. Les cheveux sont très fins, soyeux et brillants.

Les radiographies du crâne, prises de face (front-nez, occiput-plaque), de profil et en incidence tangentielle, mettent en évidence deux lacunes crâniennes :

Achille S...: enfant porteur de lacunes crâniennes accompagnées d'alopécie

- l'une, située au vertex, en arrière du bregma, à cheval sur la suture sagittale, à grand axe transversal perpendiculaire à cette suture, mesurant 6 cm. Il existe une déhiscence inter-pariétale légèrement latéralisée vers la droite où on observe une solution de continuité des tables interne et externe. Les bords de cette lacune sont nets, taillés à l'emporte-pièce et ne sont le siège d'aucun phénomène d'ostéolyse ni d'ostéocondensation.

- l'autre, située en arrière de la précédente, au niveau du lambda, à grand axe vertical mesurant environ 2,5 cm, à bords supérieurs arrondis, comportant un petit prolongement vers le bas, le long de la suture lambdoïde. Comme pour la précédente, les bords de cette lacune sont nets, taillés à l'emporte-pièce.

Il est à noter qu'entre 1966 et 1969 les dimensions de ces lacunes n'ont aucunement varié ni dans le sens d'une augmentation de taille, ni dans le sens d'une diminution.

Notons aussi quelques granulations de Pacchioni et quelques empreintes digitiformes plus marquées que normalement.

Les radiographies du squelette ne montrent rien de nouveau.

A l'examen ophtalmologique, pratiqué le 27.3.1969, l'acuité visuelle de l'oeil droit est de 2/10 et de 10/10 après correction d'une myopie de -1. L'acuité visuelle de l'oeil gauche est inférieure à 1/10 ; elle est de 10/10 après correction d'un astigmatisme myopique (180° - 0,50) de -2.
L'examen des fonds d'oeil n'a montré aucune modification pathologique. Le champ visuel est normal, de même que le sens chromatique.

Le tracé de l'électro-encéphalogramme se situe dans les limites de la normale pour l'âge de l'enfant, avec un rythme de base occipital

constitué par des ondes alpha de 8,9 cycles/seconde, régulières, d'amplitude moyenne (40/50 microvolts), et permanentes. La réaction d'arrêt est bonne ; l'activité théta est permanente et irrégulière sur les régions antérieure et moyenne. L'hyperpnée et la stimulation lumineuse n'ont que peu d'effet.

Au test de Terman Merril, le Q.I. est de 83.

L'examen du caryotype de l'enfant ne montre pas d'anomalie chromosomique.

A l'étude des dermatoglyphes, on note comme image rare, l'existence sur l'éminence hypothénar droite d'un tourbillon associé à deux triradii axiaux en t et t".

Nous avons complété ces examens par des investigations biologiques dont voici les résultats :
Hémoglobine : 88 % ; globules rouges : 4 640 000 ; Globules blancs : 9 600. La formule leucocytaire est la suivante : polynucléaires neutrophiles : 62 % ; polynucléaires éosinophiles : 1 % ; polynucléaires basophiles : 0 ; monocytes : 6 % ; lymphocytes : 31 %. V.S. : 5/15. Groupe sanguin : A_1 Rhésus positif. Réaction de Bordet-Wassermann : négative. Urée : 0,30 g/l. ; Glycémie : 0,84 g/l. Cholestérol total : 2,06 g/l. Tests de Hanger et de Mac-Lagan : négatifs. Protéines totales : 84 g/l. Sérines : 53,5 g/l. ; globulines : 30,5 g/l. (alpha 1 globulines : 1 g/l, alpha 2 globulines : 9 g/l., bêta globulines 10 g/l., gamma globulines : 10,5 g/l.). Rapport sérines/globulines : 1,75. Calcium sanguin : 0,122 g/l. Phosphore sanguin : 0,063 g/l. Phosphatases alcalines : 14 unités Bodansky. Les investigations urinaires sont normales.

Poursuivant l'examen par celui de la mère et des collatéraux directs, nous avons noté que tous les examens biologiques étaient normaux

mais qu'à l'étude comparative des clichés radiographiques du crâne, les anomalies osseuses constatées antérieurement chez les fillettes ont complètement disparu.

Cependant, l'analyse des dermatoglyphes montre un indice de transversalité toujours bas, ce qui se traduit chez les éléments féminins de la famille par une image à la limite de celle rencontrée dans le syndrome de Turner (triradius axial aboutissant en II) : on observe des triradii axial et digital A confondus sur une des deux mains chez la mère et deux de ses filles.
Par ailleurs, il existe chez tous les membres de la famille atteints d'anomalies de la voûte crânienne, une grande fréquence d'images hypothénariennes (en général rarement observées).

Nous avons pu examiner le dernier-né de la famille âgé de dix jours. Tout comme ses frères et soeurs, et la mère, il présente une alopécie en plage du synciput, d'aspect antérieurement décrit : toute la région de la voûte du crâne est occupée par une énorme fontanelle s'étendant de la partie postérieure du frontal jusqu'en arrière sur l'écaille de l'occipital et latéralement sur les deux temporaux. Les sutures coronales et sagittale sont largement béantes, mesurant 2 cm de large environ.

Nous avons été frappée par ailleurs, par la ressemblance que les enfants porteurs d'anomalies des enveloppes du crâne présentent avec la mère. Le seul enfant indemne ressemble au père.

Ainsi, l'étude des lacunes crâniennes congénitales primitives que nous venons d'exposer, permet de distinguer les unes pariétales, paires et symétriques, des autres à localisation médiane, syncipitale, non systématisée et accompagnées toujours d'anomalies du cuir chevelu.

Mais toutes deux ont en commun leur caractère hérédo-familial.

Famille S... : Mère et enfants porteurs d'une alopécie

CHAPITRE III

DEVELOPPEMENT EMBRYOLOGIQUE NORMAL ET CROISSANCE DE LA VOUTE DU CRANE

A - DEVELOPPEMENT EMBRYOLOGIQUE NORMAL

Pendant les six premières semaines de la vie foetale, le crâne est constitué par une enveloppe membraneuse transparente aux rayons X où apparaissent :

- à la partie basse, des îlots de cartilage, qui en s'ossifiant ultérieurement, s'étendent, se fusionnent et forment la portion de la voûte située au-dessous de la crête courbe occipitale supérieure.

- à la partie haute, de très nombreux points d'ossification qui émettent dans toutes les directions des "rayons osseux" au travers desquels s'établissent des petits ponts. L'ensemble de ces travées va en s'étendant excentriquement par rapport aux foyers primitifs pour se fusionner et former la voûte d'origine membraneuse.

B - DEVELOPPEMENT DES FONTANELLES ET DES SUTURES

A la naissance, l'ossification de la voûte est inachevée. Des bandes membraneuses, les fontanelles et sutures, séparent les os en formation.

Radiologiquement le crâne présente un aspect non homogène. Le nouveau-né possède alors six fontanelles :

- la fontanelle antérieure ou bregmatique qui s'ossifie habituellement à la fin de la seconde année.
- la fontanelle postérieure ou lambdoïde, ossifiée dans les deux premiers mois.
- les fontanelles latérales antérieures ou sphénoïdales, paires et symétriques, ossifiées dans les trois premiers mois.
- les fontanelles latérales postérieures ou mastoïdiennes, également paires et symétriques, s'ossifiant pendant la deuxième année.

Il peut exister des fontanelles accessoires à situation généralement médiane,

- en avant, entre les deux ébauches frontales, les fontanelles métopique et glabellaire.
- à mi-chemin entre bregma et lambda, la fontanelle obélique ou fontanelle de Gerdy.
- en arrière, la fontanelle occipitale dénommée cérébelleuse par Caffey.

Reliant les fontanelles entre elles, les sutures sagittale, coronale et lambdoïde assurent à la fois la juxtaposition et la croissance osseuse. Elles ne se fermeront qu'entre le trentième et le quarantième mois de la vie de l'enfant. La suture métopique se soude entre deux et trois ans, encore qu'elle se retrouve dans dix pour cent des cas chez l'adolescent.

C - ELABORATION DE LA STRUCTURE DIPLOIQUE

Inexistant chez le nouveau-né, le diploë se développe progressivement et n'atteint une réelle épaisseur que chez l'adolescent. La différenciation de la table interne et de la table externe du diploë et des veines diploïques s'effectue tout au long de la seconde année. A partir de ce moment, elle apparaît radiologiquement mais ne se précise que vers la quatrième année.

D - CROISSANCE DU CRANE, TENSION INTRA-CRANIENNE, IMPRESSIONS DIGITIFORMES.

C'est au cours des deux premières années de la vie de l'enfant que le crâne subit les principales modifications. Rapide jusqu'à la huitième année, le développement de la boîte crânienne se ralentit pendant deux à trois ans pour reprendre d'autant plus activement à la puberté.

Les sutures et les fontanelles une fois fermées, sous l'expansion plus rapide des circonvolutions cérébrales, la pression crânienne s'accroît sensiblement. Elle marque ainsi la table interne de la voûte de dépressions, de crêtes et de sillons - les impressions digitiformes et sinus duraux - spécialement au niveau des pariétaux, plus accentués chez l'enfant que chez l'adulte.

C'est vers la quatrième année que la voûte acquiert son aspect définitif.

CHAPITRE IV

ETIOPATHOGENIE

Tous les auteurs qui se sont intéressés aux lacunes crâniennes congénitales sont d'accord pour les considérer comme résultant d'un trouble de l'ossification de la voûte du crâne. Leurs conceptions diffèrent, cependant, quant au mécanisme ayant présidé à leur genèse.
Malformation pour les uns, les lacunes sont intégrées dans le cadre d'un trouble plus général par les autres.

Nous envisagerons les différentes théories pathogéniques en commençant par celles qui concernent les lacunes pariétales symétriques et terminerons sur une théorie particulièrement séduisante proposée par BONNAIRE (1891) et se rapportant à l'une des formes de lacunes que nous avons observée.

A - ETIOPATHOGENIE DES LACUNES PARIETALES SYMETRIQUES

1 - Théorie de l'hyperpression mécanique

PATERSON et LOVEGROVE considèrent, qu'à la suite de la croissance plus rapide du cerveau par rapport au crâne, le premier exercerait une pression exagérée en certains points du pariétal en voie d'ossification, empêchant celle-ci de se faire d'une façon homogène.
Cette théorie actuellement n'a plus cours. L'examen anatomique des lacunes

montre qu'elles ne correspondent pas toujours aux points de pression maximale.

2 - Théorie syphilitique

L'hypothèse d'une origine syphilitique émise par MILIAN n'est actuellement guère prise en considération.

3 - Théorie de l'insuffisance nutritionnelle

Selon EVE, il s'agirait d'un arrêt de l'ossification locale par "apport nutritif incomplet . Il semblerait que la bande d'os située le long de la suture sagittale soit ossifiée séparément du centre d'ossification qui rayonne de la bosse pariétale. C'est pourquoi, une bande marginale d'os est formée avant que la région autour de la fente marginale de l'obélion soit achevée".

Cette théorie n'explique pas pourquoi l'ossification s'arrête tout à coup et pour GREIG : "Il est fort douteux que la nutrition de cette aire du pariétal soit moindre que celle du reste de l'os. Cette partie de l'os pariétal est la dernière à être ossifiée, non parce que la croissance est ici incomplète, mais parce qu'à cet endroit comme aux fontanelles, aussi longtemps qu'une possibilité de croissance existe, un potentiel d'activité est en réserve tant que l'expansion du cerveau l'exige. Un retard d'ossification peut ne pas être un signe de faiblesse mais un signe de force et quand l'occasion surviendra, l'os pourra produire davantage. Ces aires correspondent aux cartilages de conjugaison et permettent la croissance sous un contrôle cérébral".

4 - Théorie du trouble du développement de l'os épactal

Un trouble du développement de l'os épactal a été incriminé. Cet os naît à la fin du cinquième mois de la vie foetale au dépens de deux

bourgeons, de part et d'autre de la ligne médiane, dans l'espace compris entre l'écaille occipitale et les deux os pariétaux.
Mais, comme l'a montré AUGIER, l'os épactal n'est qu'une partie de l'os occipital et les lacunes décrites dans toutes les observations siègent au niveau des pariétaux, à quelques centimètres de la suture lambdoïde.

5 - Théorie vasculaire

D'autres auteurs supposaient que les vaisseaux pouvaient mécaniquement gêner l'ossification du pariétal empêchant "les aiguilles osseuses" qu'émettent les foyers d'ossification de s'anastomoser. C'est ainsi que BROCA écrit : "les trous pariétaux sont des espaces compris entre deux aiguilles voisines qui passent sur les côtés de la veine pariétale et se rejoignent ensuite en avant et en arrière de cette veine. Mais on conçoit que les deux aiguilles latérales peuvent s'écarter outre mesure, que le travail d'anastomose osseuse qui devait les réunir soit entravé et qu'une ouverture très grande puisse prendre la place d'une ouverture très petite".

Si cette hypothèse est à même d'expliquer l'origine des petites lacunes pariétales, la plupart des auteurs ne l'admettent pas pour justifier la formation des grandes lacunes.

6 - Théorie de la persistance anormale
de la fontanelle de Gerdy

NEIMANN, AUGIER et Julien MARIE, ainsi que PENDERGRASS et SCHINZ incriminent plutôt la persistance anormale de la fontanelle obélique ou de Gerdy.

Cette fontanelle existerait chez la plupart des nourrissons. Elle siège sur la suture sagittale, entre le bregma et le lambda et

s'ossifie dès les premières semaines de la vie.

Du fait de l'existence anormale de vaisseaux, de veines se jetant dans le sinus longitudinal et d'artérioles venant de l'artère occipitale, son ossification peut être entravée et AUGIER admet qu'une vascularisation anormale de la fontanelle obélique est à l'origine du trouble de son ossification, portant surtout sur les deux récessus latéraux, alors que la partie médiane peu vascularisée, s'oblitérerait progressivement : ainsi, naîtraient les deux lacunes pariétales symétriques.

A l'appui de cette hypothèse, PENDERGRASS apporte l'observation de lacunes pariétales faite dans une famille de Noirs : lacune médiane à six semaines, divisée par un mince pont osseux à treize mois, puis lacunes pariétales symétriques à 17 mois, 23 mois, 3 ans et 18 ans.

NEIMANN confirme cette même hypothèse. Dans une même famille, il relate un cas de lacune de la voûte se présentant sous l'aspect d'une très grande fontanelle à situation médiane, et chez deux autres collatéraux, l'existence d'une fente médiane transversale prolongée de chaque côté d'un large récessus pariétal.

Nous avons pu nous-mêmes objectiver ce fait dans le cas de l'enfant Yves P..., décrit dans l'observation I : l'énorme brèche osseuse occupant toute la région postérieure des pariétaux à l'âge de cinq mois (clichés du 4.6.1965), s'est réduite à deux lacunes symétriques, localisées dans la partie postéro-supérieure des os pariétaux (clichés du 2.1.1968).

B - ETIOPATHOGENIE DES LACUNES DE LA VOUTE DU CRÂNE AVEC ANOMALIES DU CUIR CHEVELU

Entité pathologique autonome, différant des lacunes pariétales symétriques par leur topographie et leur aspect, par l'altération concomitante et constante des plans superficiels, ces lacunes semblent également répondre à un mécanisme pathogénique propre.

Nous ne citerons que pour mémoire la théorie traumatique (traumatisme in utero, traumatisme obstétrical), celle par troubles neurotrophiques et celle qui invoque un arrêt du développement de la voûte du crâne pour ne retenir que la théorie de Bonnaire et Durante, reprise par N.NEIMANN et H.ROUSSEL.
Ces auteurs, partant de l'aspect cicatriciel de la lésion, de sa structure exclusivement fibro-conjonctive, pensent qu'un processus ulcéreux, survenu dans les toutes premières semaines de la vie foetale et éteint bien avant la naissance, expliquerait la formation de ces lacunes. Cette ulcération entraînerait des adhérences amniotiques.

Il s'agirait là d'un processus analogue à celui invoqué à l'origine des brides amniotiques, des amputations et étranglements congénitaux des membres, malformations d'ailleurs fréquemment observées chez ces porteurs de lacunes.

Cette théorie est actuellement la seule à donner une explication satisfaisante des différences de topographie, d'aspect et de profondeur des lésions qui, tantôt n'intéressent que le cuir chevelu, tantôt la calotte crânienne et ses téguments. Dans le cas extrême, l'ulcération toucherait même le cerveau et ses enveloppes et aboutirait à l'exencéphalie (cas rapporté par HIRAO-KUBO en 1935).

A l'origine de ces ulcérations, comme de toutes les malformations associées, les auteurs invoquent une syphilis ancienne. Partant de

cette hypothèse étiologique, ils expliquent non seulement le mécanisme de développement de ces lacunes et des autres malformations, mais encore l'absence de leur transmission héréditaire et familiale.

Or, dans la famille S... (observation II), nous avons trouvé ces mêmes lésions à différents degrés chez plusieurs membres, lésions se superposant exactement à celles rapportées par les auteurs protagonistes de cette théorie. Nous avons constaté qu'elles se retrouvent chez onze sur quinze membres de cette famille, échelonnés sur trois générations continues. Chez aucun des huit sujets vivants, nous n'avons pu relever d'autres malformations, ni altérations organiques associées. Mais un cousin germain de l'enfant Achille S... était mort-né, un autre a succombé à une malformation cardiaque dans les premiers jours ayant suivi sa naissance. Un troisième, porteur d'une alopécie, est décédé dans les premiers mois de sa vie d'une affection non déterminée.

Enfin, la réaction sérologique de Bordet-Wassermann faite chez cinq de ces membres, était négative.

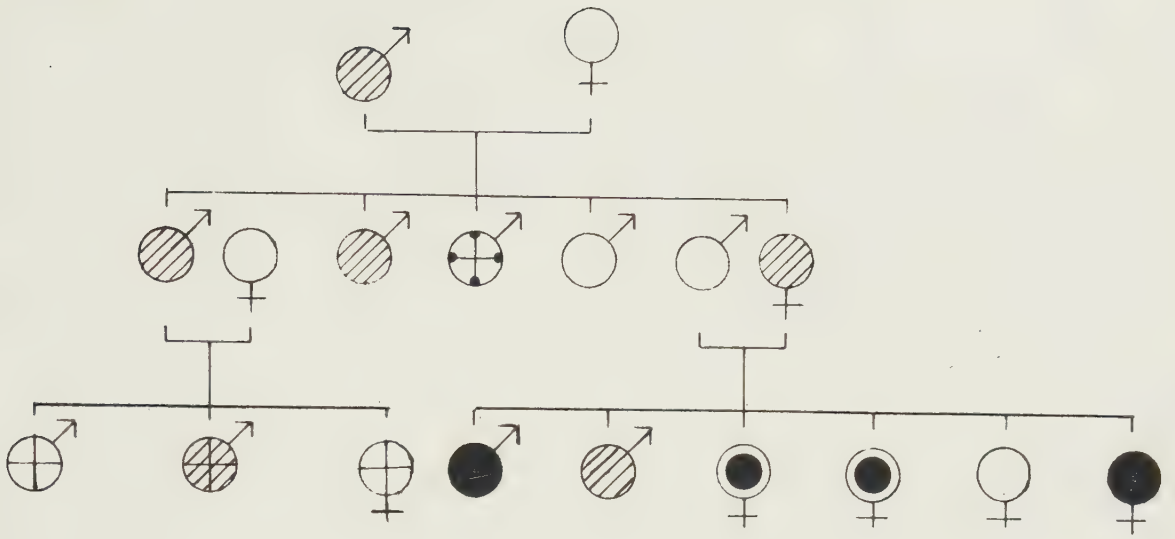
Nous n'avons non plus connaissance, dans les limites de l'enquête clinique effectuée, d'aucun cas de maladie syphilitique chez l'un quelconque des sujets de cette famille.

Par contre, à l'analyse de l'arbre généalogique ci-après, portant sur trois générations successives, nous avons relevé :

1) que cette anomalie se retrouvait dans ces trois générations.
2) qu'elle était transmise par les deux sexes.
3) que sur quinze sujets, elle en touchait dix, soit 66,66 %, qui se répartissent ainsi :
   - 6 alopécies isolées (40 %)
   - 2 alopécies avec amincissement osseux (13,33 %)
   - 2 alopécies avec lacune osseuse (13,33 %).

4) qu'elle atteignait les deux sexes dans la proportion suivante :
   - 6 sujets de sexe masculin,
   - 4 sujets de sexe féminin,
   soit respectivement 60 % et 40 %.

Plutôt que liées à des malformations dues à la syphilis incriminée par de nombreux auteurs, il nous semble s'agir à la vue de cette interprétation, d'anomalies génétiques transmises d'après le mode dominant non liées au sexe, mais ne suivant pas rigoureusement les lois de MENDEL.



- sujet normal
- mort né
- alopécie isolée
- mort dans les 1ers mois ayant présenté une alopécie
- alopécie+amincissement osseux de la vôute du crâne
- alopécie+lacune crânienne
- mort dans les 1ers mois

Arbre généalogique de la famille S ...

CHAPITRE V

CLASSIFICATION DES LACUNES CONGENITALES PRIMITIVES DE LA VOUTE DU CRANE

Bien que le mécanisme pathogénique des lacunes congénitales de la voûte du crâne ne soit pas entièrement connu, l'hypothèse d'une anomalie vasculaire d'une part, d'un processus ulcératif in utéro d'autre part, nous paraît pouvoir servir de base à une classification des lacunes crâniennes congénitales primitives. Ainsi, nous proposons de distinguer :

A - LES LACUNES CRANIENNES CONGENITALES "ISOLEES"

ou lacunes par malformation ou malposition vasculaire au niveau de la fontanelle obélique. Elles résument à elles seules toute l'anomalie de la voûte du crâne.

Ces lacunes se répartissent en trois formes :

1) Les lacunes typiques ou trous pariétaux élargis, paires et symétriques, localisées dans la partie postéro-supérieure des deux os pariétaux, de taille variable, de forme arrondie ou ovalaire, dirigées suivant un axe formant angle aigu avec la suture sagittale.

2) Les lacunes atypiques : - soit lacune pariétale unique, souvent localisée dans la partie antérieure d'un des pariétaux,

- soit lacune à localisation frontale ou occipitale, unique ou paire.

3) Les lacunes latentes ou frustes, parmi lesquelles nous classons les lacunes inaccessibles à l'examen clinique en raison de leur petite taille et les amincissements uni- ou pauci-lacunaires, découverts à l'examen radiologique.

B - LES LACUNES CRANIENNES CONGENITALES "NON ISOLEES"

qui entrent dans le contexte d'une malformation globale des "enveloppes" de l'encéphale constituées par le cuir chevelu, la voûte osseuse et les méninges.
Suivant la profondeur de cette malformation, nous distinguerons :

1) Les lacunes complètes, caractérisées par une zone d'alopécie cicatricielle colmatant une brèche osseuse plus ou moins étendue, localisée de préférence dans la région de la grande fontanelle et empiètant plus ou moins sur l'un ou l'autre des os de la voûte du crâne.

2) Les lacunes incomplètes, où la zone alopécique recouvre une plage osseuse plus ou moins amincie.

3) L'alopécie isolée, sans atteinte osseuse, forme fruste et superficielle de cette anomalie crânienne.

CHAPITRE VI

DIAGNOSTIC DES LACUNES CONGENITALES PRIMITIVES DE LA VOUTE DU CRANE

Partant de la distinction des lacunes "isolées" et "non-isolées", nous considérerons ci-après les caractéristiques de chacunes d'elles.

A - LACUNES CRANIENNES CONGENITALES "ISOLEES"

1) Circonstances de découverte

La découverte de ces lacunes crâniennes est tantôt le fait d'un examen radiologique systématique entrepris dans le cadre d'une affection n'ayant aucun rapport avec les lacunes. Il s'agit là d'une découverte fortuite.

Tantôt la radiographie confirme les présomptions ou le diagnostic clinique de lacunes crâniennes, suspectées ou affirmées par l'examen du crâne. D'autres fois encore, la découverte est le fruit d'une investigation clinique ou radiologique des membres d'une famille dont un ou plusieurs porteurs de lacunes sont connus.

Enfin, il n'est pas rare que ces lacunes ne soient mises en évidence qu'à l'autopsie.

2) Anamnèse

L'interrogatoire apporte des données essentielles au diagnostic d'origine congénitale de ces lacunes crâniennes. Il définit les conditions dans lesquelles s'est déroulée la grossesse. Il met en évidence d'éventuels traumatismes subis par l'enfant pendant la grossesse ou au moment de l'accouchement. Il précise l'âge et les circonstances de la première constatation de ces lacunes. Il relève les antécédents traumatiques et pathologiques de la première enfance.

Allant plus loin, l'interrogatoire permet d'approfondir les antécédents familiaux de l'enfant, de rechercher chez les parents, les collatéraux et dans l'ascendance, d'éventuels porteurs de lacunes ou d'anomalies de la voûte du crâne.

3) Examen clinique

La contribution de l'examen clinique au diagnostic de ces lacunes crâniennes est de valeur fort inégale suivant qu'il s'agit de lacunes pariétales typiques, de lacunes atypiques ou de lacunes latentes.

a - Les lacunes "isolées" typiques.

Tant par leur localisation que par leur morphologie, elles évoquent le diagnostic.

Il s'agit de pertes de substance perçues à la palpation, localisées de préférence sur les deux pariétaux. Elles sont habituellement recouvertes de téguments à trophicité normale, quelquefois saillants en une petite protubérance, d'autres fois légèrement déprimés, souvent tendus par dessus la lacune, à fond dépressible, ferme, non pulsatile et indolore. Leurs contours sont nets et bien perçus. Leur forme est variable, ronde, ovalaire ou allongée en éllipse, à grand axe formant angle avec la

suture sagittale.

Dans les cas les plus typiques, elles sont au nombre de deux, situées de part et d'autre de la suture médiane, séparées entre elles par une épaisseur d'os d'environ un à deux travers de doigt, quelquefois elles communiquent entre elles par un récessus plus ou moins important perceptible au toucher.
Rarement fondues en une lacune unique, elles chevauchent alors la ligne sagittale médiane, se prolongeant de part et d'autre sur le pariétal.

b - Les lacunes "isolées" atypiques.

Il n'est pas rare de les voir localisées plus en avant ou plus en arrière.
Ces lacunes crâniennes congénitales peuvent exister sur le frontal comme l'a signalé BRALS, présentant toutes les caractéristiques cliniques décrites.

Quelques cas de lacunes uniques ont été rapportés par ROGER et SCHACHTER. Elles siègeraient alors de préférence sur le pariétal droit, plus ou moins antérieures.

Certains auteurs les considèrent comme une forme modérée de crâne lacunaire, d'autres comme des lacunes d'origine traumatique.

c - Les lacunes crâniennes "isolées" latentes.

Ces lacunes, par l'absence de toute symptomatologie, échappent à l'examen clinique. Seule la radiographie peut les objectiver sous forme d'amincissement osseux ou d'images de défect inaccessible à l'inspection et à la palpation.

4) Diagnostic radiologique

L'examen radiologique constitue une des étapes les plus importantes dans le diagnostic des lacunes crâniennes congénitales primitives, soit qu'il est le seul examen à les mettre en évidence, soit qu'il confirme les présomptions ou données cliniques.

Dans tous les cas, il ne peut être remplacé par aucun autre mode d'investigation, pour ce qui est de la description de la localisation et de l'extension exacte de ces lacunes crâniennes.

Systématiquement, toute lacune crânienne sera radiographiée suivant trois incidences : de face, de profil et en incidence tangentielle, avec un rayonnement dur et mou. On pourra ainsi localiser et délimiter exactement les lacunes à la surface de la voûte crânienne, apprécier leurs rapports avec la table externe, la table interne et le diploë, définir leurs contours.

Dans quelques cas, cet examen sera utilement complété par des tomographies ou par la stéréographie.

Exceptionnellement, il faudra recourir à une exploration contrastée telle que l'angiographie carotidienne ou la pneumographie ventriculaire.

a - Au niveau des os de la voûte du crâne.

Lacunes complètes, creusées à l'emporte pièce, elles intéressent les trois couches des os de la voûte du crâne.

Elles siègent habituellement dans la région postéro-supérieure des os pariétaux, au voisinage de la suture lambdoïde, de part et d'autre

de la suture médiane, pouvant déborder en arrière sur l'écaille de l'occipital, séparées entre elles par un pont d'os normal de quelques millimètres à deux centimètres d'épaisseur. Ce pont osseux peut faire défaut et il n'existe alors qu'une grande lacune à cheval sur la suture sagittale. Quelquefois, un mince récessus chevauchant la suture interpariétale relie les deux lacunes entre elles. L'épaisseur de ce récessus peut aller de celle d'une épingle à un à deux centimètres.

Leurs bords sont réguliers, lisses, taillés en entonnoir, à grande ouverture externe, sans réaction osseuse de voisinage.

Leur forme est habituellement ovoïde. Leur grand axe antéro-postérieur est oblique à angle aigu par rapport à la suture sagittale, rarement perpendiculaire.

Leur taille varie de un à deux centimètres jusqu'à six à huit centimètres suivant leur grand axe. Une différence de un à cinq centimètres entre les deux lacunes peut exister comme l'ont signalé BOSQUET et VOIGT.

Habituellement, au nombre de deux, soit une lacune par pariétal, elles sont quelquefois accompagnées d'une à trois lacunes plus petites, uniquement visibles à l'examen radiologique.

Dans les formes à localisation atypique, il n'est pas rare de les voir "empiéter" sur l'os occipital en arrière, le frontal en avant.

Le fond de ces lacunes est habituellement homogène, quelquefois il recèle de petits îlots plus ou moins calcifiés.

b - Au niveau du reste du squelette et des autres appareils.

Un examen radiographique complet du squelette s'ajoutera à

celui du crâne pour éliminer d'éventuelles malformations osseuses associées telles que spina-bifida, "bloc vertébral", malformations costales, dysplasie de la hanche, etc...

D'autres investigations radiologiques devront également être entreprises en fonction des données cliniques ; une encéphalographie gazeuse pour éliminer une oxycéphalie, une hydrocéphalie interne ou d'autres malformations cérébrales, éventuellement une angiographie carotidienne en cas de présomption de malformations vasculaires. Une radiographie du thorax permettra de déceler une cardiomégalie ou une atélectasie pulmonaire comme un transit gastro-duodénal, éliminera une malformation cardio-tubérositaire ou une hernie diaphragmatique.

Ces examens ne seront pas systématiques mais toujours demandés en fonction des données cliniques. Ils permettront soit par élimination de poser le diagnostic de lacunes " isolées " soit, en cas de découverte d'autres anomalies, d'intégrer les lacunes dans le cadre d'un ensemble de malformations.

5) Examens complémentaires

Les investigations biologiques, l'examen du fond d'oeil, l'électroencéphalogramme ainsi que les tests psychologiques sont normaux, et par là même comme les examens, corroborent le diagnostic de lacune congénitale "isolée".

B - LACUNES CRANIENNES CONGENITALES "NON ISOLEES"

Le diagnostic positif de ces lacunes est évident tant leur aspect est caractéristique.

1) Circonstances de découverte

C'est dès la naissance que l'examen systématique du crâne de l'enfant les met en évidence et cela d'autant plus facilement qu'un ou plusieurs membres de la famille en sont déjà porteurs.
Elles se présentent sous forme d'une très large "fontanelle" occupant toute la région du synciput, recouverte d'une membrane pellucide.
Mais, c'est dans les semaines et les mois qui suivent la naissance que cette découverte est confirmée cliniquement et radiologiquement par l'absence d'ossification de cet espace membraneux.

2) Anamnèse

Comme pour les lacunes "isolées", elle permet de confirmer leur nature congénitale et héréditaire. Elle élimine ou révèle dans le milieu familial d'autres maladies ou malformations transmissibles. Elle précise les conditions dans lesquelles s'est déroulée la grossesse et surtout, dans de rares cas, il est vrai, elle dégage la notion d'une maladie syphilitique ancienne connue ou méconnue dans l'ascendance plus ou moins lointaine.
L'interrogatoire, enfin, permet de noter si les ascendants présentent des stigmates de dégénérescence : polyléthalité infantile, avortements multiples et à répétition, maladies mentales, etc...

3) Examen clinique

Leur topographie, leur aspect polymorphe d'un sujet à l'autre, l'altération constante des plans superficiels, enfin leur caractère hérédo-familial confèrent à ces lacunes leurs particularités.

Au niveau du synciput, à l'endroit de la grande fontanelle, le cuir chevelu fait place à une membrane pellucide rose-bleuâtre qui

par la suite prend un aspect cicatriciel, parsemée de croutelles et de taches brunâtres ou ocres, dépourvue complètement de cheveux.
Cette plaque est tantôt rigoureusement médiane, tantôt médio-latérale de préférence droite, de forme variable, rectangulaire, en losange ou grossièrement et irrégulièrement ovalaire. Souvent importante par sa surface, cette zone s'étend en moyenne sur 6 à 20 centimètres en longueur et 4 à 10 centimètres en largeur. Ses contours sont nets, faisant suite sans aucune transition au cuir chevelu normal.

La palpation montre que cette membrane surtend une brèche osseuse plus ou moins importante, creusée à même la partie médiane et antérieure des deux os pariétaux et débordant, dans les cas extrêmes, sur la partie postérieure de l'os frontal et la partie antérieure de l'écaille occipitale. Ses limites se superposent à celles de la membrane cutanée, du moins à la naissance. Par la suite, la zone alopécique déborde la lacune osseuse de un à deux centimètres sur la périphérie. Son fond est ferme, quelquefois dur et rénittent, transmettant ou non l'impulsion à la toux ou à l'effort, et faisant saillie à la naissance aux cris de l'enfant.

S'ajoutant à cette anomalie, peuvent exister d'autres malformations organiques.
Dans tous les cas, la constatation d'une lacune crânienne congénitale "non isolée" implique un examen clinique approfondi à la recherche d'éventuelles malformations associées et un examen radiographique systématique du crâne et de tout le squelette.

4) Diagnostic radiologique

a - Au niveau des os du crâne.

Ces lacunes se présentent sur les clichés radiologiques, sous forme d'une perte de substance à l'emporte pièce, localisée dans la

région du synciput, de taille, de forme et d'extension variable suivant les cas. Elles sont situées toujours sur les deux os pariétaux, débordant plus ou moins sur l'un ou l'autre. Les bords sont irréguliers, biseautés, dépourvus de phénomènes d'ostéolyse ou d'hyperostose.

La radiographie de profil ainsi que les clichés pris en incidence tangentielle, montrent que dans les formes complètes, elles intéressent toute l'épaisseur des os atteints et dans les formes incomplètes, elles creusent plus ou moins profondément la table externe et le diploë, suivant une direction centripète.

Quelquefois cette brèche principale est accompagnée de plus petites pertes de substance "mouchetant" les os pariétaux.

Dans les cas les plus fréquents, la calotte crânienne ne présente pas d'autres anomalies, sinon, de temps à autre, des impressions digitiformes plus marquées ainsi que des granulations de Pacchioni plus nombreuses que d'habitude.

b - Au niveau du reste du squelette et des autres appareils.

Comme nous l'avons relevé plus haut, un examen radiologique de tous les os du squelette d'une part et, en fonction des données cliniques, de tout organe suspecté d'autre part, est indispensable ; car si certaines malformations associées apparaissent évidentes, d'autres, en particulier osseuses, ne sont précisément diagnostiquées qu'à l'examen radiologique systématique. Il s'agit là tantôt de malformations relativement bénignes telles que malformations costales, aplasie ou hypoplasie métatarsienne ou métacarpienne, spina-bifida, tantôt de malformations plus graves : "bloc vertébral", aplasie coxo-fémorale, malformation palatine, etc... Enfin, il peut s'agir d'hydrocéphalie interne, d'hypoplasie cérébrale ou encore d'importantes malformations cérébro-vasculaires.

5) Examens complémentaires

Dans les cas de lacunes "non isolées", que nous avons exposés, il n'existait pas d'anomalie ni aux examens biologiques, ni aux autres examens. Il est cependant intéressant de pratiquer un bilan sanguin, urinaire, neurologique en fonction des manifestations cliniques.

Nous n'avons pas connaissance de résultats publiés, en particulier de résultats ophtalmologiques, électroencéphalographiques, cardiologiques, d'examens de caryotype et de dermatoglyphes chez les sujets atteints de cette anomalie.

Nous-mêmes, n'avons pas constaté dans les différents examens complémentaires, en particulier à l'examen du fond d'oeil, de l'électroencéphalogramme, des tests psychologiques ainsi qu'à l'étude du caryotype, aucune anomalie chez aucun des membres de la famille chez lesquels les examens furent faits. Mais, comme nous l'avons signalé plus haut, l'étude des dermatoglyphes chez plusieurs d'entre eux montre certains anomalies rarement observées.
Le bilan sanguin, sérologique, urinaire et l'étude du liquide céphalo-rachidien étaient normaux.

En raison d'éventuelles malformations ou affections associées, tel peut ne pas toujour être le cas.

CHAPITRE VII

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL DES LACUNES CONGENITALES PRIMITIVES DE LA VOUTE DU CRANE

Les lacunes congénitales primitives de la voûte du crâne dans leur expression typique ne présentent aucune difficulté diagnostique. Leur forme, leur situation, leur nombre, leur aspect clinique et radiologique sont caractéristiques.

Seules les formes atypiques et les formes frustes de lacunes crâniennes congénitales peuvent donner lieu à discussion et évoquer d'autres affections accompagnées de lacunes crâniennes.

Ces dernières, nous les envisagerons brièvement chacune, après avoir éliminé d'emblée, en raison de l'évidence du diagnostic, les images radiologiques que l'on trouve normalement au niveau de la voûte du crâne de l'enfant d'une part, et les pseudo-lacunes de la dysplasie cléido-crânienne d'autre part.

I - LES IMAGES RADIOLOGIQUES NORMALES DE LA VOUTE DU CRANE DE L'ENFANT

1) Les fontanelles

sont caractéristiques par leur forme, leur situation et leur ossification progressive.

- la fontanelle antérieure, qui apparaît sous forme d'une image claire, losangique, d'où irradient en avant, la suture métopique, en arrière la suture sagittale, latéralement, les sutures coronales.

- la fontanelle postérieure, qui sur le cliché de profil avec la fontanelle antérieure, interrompt le contour du crâne.

- les fontanelles latérales antérieures et latérales postérieures se projettent sous forme de plages radio-transparentes au niveau des deux angles inférieurs du pariétal.

Signalons enfin l'existence possible de fontanelles accessoires :

- en avant, entre les deux ébauches frontales, les fontanelles métopique et glabellaire.

- en arrière, la fontanelle occipitale ou cérébelleuse qui se situe à hauteur de la protubérance occipitale externe.

2) Les sutures

(métopique, coronale, sagittale, lambdoïde, pariéto-squameuse).

Bien que plus larges chez l'enfant que chez l'adulte, elles ne prêtent guère à confusion. Seule la suture métopique qui s'ossifie complètement entre deux à trois ans, persiste dans 10 % des cas.

3) Les trous livrant passage à des veines émissaires, localisés au niveau de l'angle postéro-supérieur du pariétal, au niveau du frontal, un peu au-dessus des orbites et sur l'écaille de l'occipital.

4) Les granulations de Pacchioni, qui se présentent sous forme de petites "cuvettes" de résorption, localisées aux environs du bregma dans le quadrant antéro-supérieur du pariétal. Des cas exceptionnels de perforations sur granulations de Pacchioni mesurant un à un centimètre et demi ont été décrits.

II - PSEUDO-LACUNES DE LA DYSPLASIE CLEIDO-CRANIENNE

Elles constituent une des données radiologiques et cliniques d'une maladie caractérisée par :

- un développement anormal de la voûte du crâne conférant à la boîte crânienne de l'enfant un aspect très évocateur : le crâne est large et disproportionné par rapport à la face qui apparaît courte. Les bosses frontales et pariétales sont saillantes et séparées par un sillon médian. La fontanelle antérieure persiste jusqu'à un âge plus ou moins avancé de la vie, apparaissant radiologiquement sous l'aspect d'un triangle clair à base supérieure sur un cliché de profil, sous l'aspect d'un losange sur le cliché de face, migrant en avant lors de la croissance ;

- une aplasie plus ou moins complète de la clavicule avec "épaule tombante".

- il s'y associe quelquefois un défaut d'ossification du bassin, des extrémités supérieures des fémurs, des anomalies vertébrales, une brachycéphalie, une dentition défecteuse et retardée.

Le diagnostic de cette affection congénitale héréditaire et relativement rare, ne pose pas de problème. Les formes frustes avec persistance anormale des fontanelles doivent faire rechercher d'autres malformations, examiner les parents et collatéraux de la famille.

III - DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL DES LACUNES CRANIENNES VRAIES

La constatation clinique et radiologique chez l'enfant ou le nouveau-né d'une ou de plusieurs lacunes pariétales, pose le diagnostic différentiel de toutes les lacunes crâniennes de la voûte. Parmi celles-ci, les unes constituent un symptôme isolé, les autres s'intègrent dans le cadre plus large d'une maladie ou d'un processus général.

Parmi les premières, nous citerons :

1) les lacunes d'origine traumatique,
2) les images lacunaires liées à l'évolution de certains céphalhématomes,
3) les lacunes par méningocèle et méningo-encéphalocèle ,
4) les lacunes liées à certaines tumeurs bénignes solides et vasculaires,
5) l'autorésorption en bande symétrique du diploë pariétal.

Dans la deuxième catégorie, nous considérerons les lacunes crâniennes liées à un processus général :

1) le crâne multilacunaire fruste du nouveau-né,
2) les lacunes d'origine ostéitique,
3) les lacunes liées à des maladies de système telles que :
   - les réticulo-endothélioses,
   - les leucoses aiguës.
4) les lacunes par dystrophie osseuse,
5) les lacunes d'origine tumorale,
6) les lacunes dues à des tumeurs de voisinage et à des métastases,
7) les lacunes par hyperparathyroïdisme.

A - LES LACUNES CONSTITUANT UN SYMPTOME ISOLE

1) Les lacunes d'origine traumatique

Les pertes de substance par traumatisme connu et récent ou "enfoncement circonscrit de la voûte" de même que les lacunes liées à une intervention chirurgicale (volet chirurgical, trou de trépan) sont de diagnostic évident. Mais il est d'une importance primordiale de reconnaître les images lacunaires secondaires à un traumatisme fermé de la première enfance appelées encore "ouvertures ovalaires du crâne". Elles sont consécutives à un traumatisme obstétrical ou autre, survenu pendant les deux premières années de la vie et ayant entraîné une fracture du crâne qui généralement a passé inaperçue.

Par la pression du liquide intra-crânien qui écarte et érode l'os, de part et d'autre du trait de fracture, il se forme d'abord une fente crânienne puis une ouverture ovalaire.

D'installation rapide, elle se constitue dans les semaines qui suivent le traumatisme mais n'est découverte que tardivement par la mère ou le radiologue, dans le cadre d'un bilan clinique pratiqué pour : hémiplégie infantile, céphalées, troubles psychiques divers ou crises d'épilepsie.

Il s'agit d'une perte de substance unique plus ou moins ovalaire d'un diamètre moyen de cinq centimètres, à grand axe postéro-supérieur, siégeant par ordre de fréquence décroissante dans la région pariétale, fronto-pariétale (surtout après appui asymétrique d'un forceps), pariéto-occipitale (surtout après chute) et rarement occipitale.

Les bords de cette lacune sont nets, à l'emporte pièce, quelquefois à doubles contours, la plupart du temps renforcés par de l'os compact

reliant la table externe à la table interne et oblitérant le diploë.

Les sutures sont inchangées ou simplement amputées si la lacune est à cheval sur deux os.

2) Les images lacunaires liées à l'évolution de certains céphalhématomes

Dans la plupart des cas, la résorption d'un céphalhématome s'effectue en quelques semaines, au plus, en quelques mois. Les signes radiologiques souvent persistent plus longtemps sous forme d'une hyperostose irrégulière et plate, affectant la table externe.

Dans de rares cas, la poche sanguine sous périostée ne se résorbe pas. Elle s'ossifie en surface de manière à former une mince coquille osseuse et la tuméfaction persistant des mois et des années, s'accompagnera d'une lyse osseuse de la voûte sous-jacente qui débute au niveau de la table externe.

A la radiographie apparaissent une ou plusieurs lacunes de taille variable, boursoufflant légèrement la voûte au niveau de la localisation habituelle du céphalhématome, c'est-à-dire le pariétal ou la région pariéto-occipitale.

3) Les lacunes par méningocèle et méningo-encéphalocèle

Cette malformation congénitale est caractérisée par une "hernie" méningée ou méningo-encéphalique, faisant saillie à travers une brèche de la voûte du crâne, sous des téguments conservés. Elle est plus fréquente chez les filles que chez les garçons.

Son siège est médian, habituellement occipital au niveau ou au-dessous de la protubérance occipitale externe, ou para-médian à localisation antérieure, naso-frontale, ethmoïdo-frontale ou naso-orbitaire.
ROUSSEAU et DESCAMPS ont décrit de rares cas de méningocèles latéraux à localisation pariétale.

Le diagnostic clinique et radiologique d'une lacune par méningocèle est habituellement aisé. Il existe une tumeur plus ou moins volumineuse, plus ou moins fluctuante et réductible, toujours transparente à la transillumination. La lacune qui lui donne issue est de forme bien dessinée, arrondie, à bords nets, lisses, réguliers, peu épaissis. Ses dimensions - de celle d'une sonde cannelée de 6 à 8 cm et davantage - sont sans rapport avec celle du méningocèle qui est en règle, toujours plus grand que l'orifice qui lui livre passage. Enfin, cette lacune médiane est coiffée d'une ombre arrondie, correspondant au méningocèle, d'autant plus visible que les rayons sont plus mous.

A côté de cette forme classique, il importe de connaître :

- le cranium bifidum occultum : grosse lacune postérieure, sans tumeur cliniquement ou radiologiquement décelable.
  Cette lacune peut se combler ou donner issue dans les mois suivants à un méningocèle.

- le méningocèle double où il existe deux lacunes osseuses de part et d'autre de la ligne médiane, séparées par une mince bande d'os, à localisation antérieure.
  Elles ne doivent pas être confondues avec la cavité des sinus frontaux.

4) Les lacunes liées à certaines tumeurs bénignes solides ou vasculaires

Parmi celles-ci, nous retiendrons :

a) les lacunes liées aux kystes dermoïdes et épidermoïdes,

b) les lacunes crâniennes avec malformations vasculaires associées :

- lacunes liées aux angiomes de la voûte du crâne,
- lacunes liées aux sinus péricrâniens,
- lacunes liées à l'anévrysme cirsoïde du cuir chevelu.

a - Les kystes dermoïdes et épidermoïdes.

Formations kystiques bénignes, nées dans le diploë, elles se développent sur place en érodant les deux tables de la voûte du crâne pour constituer ainsi une perte de substance intéressant les trois couches de la voûte du crâne.

Les bords de la lacune sont nets, rebroussés vers l'extérieur au niveau de la table externe, vers l'intérieur au niveau de la table interne. Sa lumière est occupée par la tumeur dont le contenu est fait de matières sébacées, d'une liquide jaunâtre riche en cholestérine, parfois d'éléments épidermoïdes tels que poils et dents.

Les images radiologiques de ces pertes de substance de la voûte sont pathognomoniques ; pertes de substance uniques, plus rarement multiples, entourées d'un os d'aspect normal, sans ostéoporose, ni condensation.

Alors que le kyste épidermoïde siègerait en n'importe quel point de la voûte du crâne, le kyste dermoïde se rencontrerait plus

fréquemment sur la ligne médiane, au voisinage de la fontanelle antérieure, plus rarement dans la région du lambda.

Dans la majorité des cas, il s'agit de kystes épidermoïdes. Quoique congénitaux, ils ne sont pas tous mis en évidence dès la naissance. La lésion est souvent latente et découverte fortuitement à l'occasion d'un examen radiologique comme cela était le cas pour deux observations sur quatre, publiées par SAUVEGRAIN, BRONSTEIN et C.MANCOT.

Dans l'autre moitié des cas, il existait une tuméfaction crânienne dure, indolore, déprimée dans sa partie centrale et entourée d'un rebord dur et saillant.

La majorité de ces kystes sont diagnostiqués avant l'examen histologique grâce à leur aspect radiologique suffisamment explicite.

b - Les lacunes crâniennes avec malformations vasculaires associées.

- les angiomes de la voûte du crâne. Tumeurs rares, elles représentent 10 % des tumeurs bénignes de la voûte chez l'adulte et moins chez l'enfant. PELISSON, en 1955, sur 52 cas dans la littérature, n'en retrouve que 4 chez l'enfant : un cas rapporté en 1894, par ABBOTT en 1937, par ANSPACH en 1937 et par ABBOTT en 1941.

Suivant leur localisation, nous décrirons l'angiome du diploë et l'angiome de l'épicrâne.

- l'angiome du diploë est une tumeur vasculaire intra-osseuse. Radiologiquement, il se présente sous l'aspect d'une image lacunaire en "nid d'abeille" ou en "rayons de soleil", intra-diploïque, érodant plus ou

moins la table externe et la table interne mais respectant le périoste.

- l'angiome de l'épicrâne a des caractères cliniques, radiologiques et anatomiques particuliers.
  J.VIALATTE, J.ROUGERIE, R.JEAN et J.DONNOU rapportent sept observations d'angiome de l'épicrâne avec lacune concernant des enfants dont l'âge va de 22 mois à 15 ans.
  Cliniquement, il se présente sous l'aspect d'une tuméfaction de la voûte du crâne dépistée dès la naissance ou découverte à l'occasion d'un traumatisme qui n'était que révélateur. Cette tuméfaction mesure quelques centimètres de diamètre. De siège antérieur ou latéral, jamais médian, de consistance liquidienne, elle peut être partiellement réduite et découvrir une dépression bordée d'un sillon osseux sous-jacent.
  A l'examen radiographique, il existe une lacune arrondie ou ovalaire, cernée par un fin liséré de condensation, toujours située en dehors de la ligne médiane.

- les sinus péricrâniens réalisent une tumeur vasculaire extra-crânienne communiquant avec le sinus longitudinal supérieur.
  Etudiée par MODEC et FEVRE, COURVILLE et ROCOVITCH, elle apparaît sous forme d'une tuméfaction du cuir chevelu, molle, non battante, réductible à la pression digitale et existant dès la naissance.
  Siégeant fréquemment au niveau de l'os frontal, elle se présente sur les clichés radiographiques, sous forme d'une perte de substance affectant la table externe et respectant en général la table interne.
  L'injection d'un liquide de contraste opacifie la tumeur qui est toujours extra-osseuse et visualise la communication avec les sinus dure-mériens.

- l'anévrysme cirsoïde du cuir chevelu : tumeur artérioso-veineuse pulsatile, elle peut, par ses battements, éroder l'os de la voûte du crâne

et réaliser une lacune secondaire, palpable ou visible radiologiquement.

5) L'autorésorption en bande du pariétal,
appelé encore Malum parietale.

Cette affection ne se rencontre que rarement chez l'enfant. En 1944, CAMP et NASH, sur 119 cas dont 80 femmes, signalent une dizaine d'enfants dont un nourrisson de 9 semaines.

Cette dysplasie localisée du diploë (GREIG), d'étiopathogénie inconnue est caractérisée par une auto-résorption disposée en bandes habituellement symétriques, quelquefois asymétriques et unilatérales, du diploë des os pariétaux.

Sur les clichés de profil, il existe une hyperclarté au niveau des pariétaux, évocatrice par son aspect.

Sur les radiographies de face, le contour de la voûte du crâne est dénivelé par rapprochement de la table externe et de la table interne. Cet aspect est d'autant plus visible que les rayons sont plus tangentiels et plus mous.

B - LES LACUNES CRANIENNES LIEES A UN PROCESSUS GENERAL

1) Le crâne multilacunaire fruste du nouveau-né

Le crâne lacunaire du nouveau-né est consécutif à un défaut d'ossification des os de la voûte du crâne avec juxtaposition de zones mal ossifiées, amincies, séparées entre elles par des crêtes d'os normal ou densifié.

Dans sa forme complète, le crâne multilacunaire présente un aspect multi-alvéolaire et ne peut être confondu avec une autre anomalie crânienne, mais certaines formes pauci-lacunaires peuvent en imposer pour des lacunes pariétales unilatérales atypiques.
Le seul critère permettant de les distinguer est la disparition progressive des images alvéolaires sous l'influence du traitement et avec l'âge de l'enfant, alors que les lacunes pariétales ne se modifient pratiquement pas.

2) Les lacunes crâniennes d'origine ostéitique

Ces lacunes sont, les unes d'origine infectieuse, par ostéomyélite, tuberculose ou syphilis, les autres d'origine mycosique ou encore parasitaire comme celles des échinococcoses. Elles présentent toutes certaines caractéristiques communes :

- il s'agit de lacunes par destruction osseuse avec lyse des deux tables et du diploë, remaniement osseux de voisinage avec importante réaction périostée et présence d'un tissu granulomateux, de constitution variable, suivant le facteur étiologique, occupant le fond de la lacune,

- leur diagnostic est donné bien plus par l'analyse du tableau clinique, et surtout les recherches anatomo-pathologiques (ponction-biopsie) et bactério-parasitologiques que par l'aspect radiologique des lésions.

a - Les lacunes crâniennes par ostéomyélite.

Siégeant en principe, en n'importe quel point de la voûte du crâne, la lacune ostéomyélitique se rencontre de préférence dans la région fronto-pariétale.
Elle affecte les enfants du deuxième âge et se présente sous une forme d'aspect variable suivant l'évolution de la maladie :

- tantôt il existe une véritable image lacunaire creusée à même le tissu sain sous forme d'une zone de raréfaction osseuse, arrondie, aux bords nets sans réaction ostéo-périostée de voisinage.
  Il s'agit là de la forme nécrosante pure, qui signe le début de l'affection.

- tantôt la perte de substance est arrondie ou polycyclique ou serpigineuse et à contours mal dessinés, à bords épaissis par une réaction périostée intense et renfermant des séquestres osseux. C'est la forme nécrosante et hyperostosante localisée que l'on trouve dans l'ostéomyélite subaiguë ou à évolution chronique où s'opposent à la fois un processus destructeur et réactionnel de réparation, allant du centre à la périphérie.

b - Les lacunes crâniennes par ostéite tuberculeuse.

Leur diagnostic n'est fait que par la ponction ou la biopsie ainsi que par l'éventuelle découverte du B.K.

Radiologiquement, dans sa forme perforante circonscrite, appelée encore forme granuleuse, elle se présente sous l'aspect d'une lacune unique, éventuellement de deux ou trois lacunes bien individualisées. Sa forme est arrondie ou ovalaire à contours irréguliers. Elle est taillée à l'emporte-pièce au centre d'une ostéite réactionnelle intéressant les deux tables, l'interne plus que l'externe, et réalisant l'image de perforation en "entonnoir" du crâne à grande ouverture vers l'intérieur.

Dans sa forme perforante diffuse, appelée encore forme caséeuse, que l'on rencontrait le plus fréquemment chez l'enfant, elle se présente sous l'aspect de petites lacunes, mal limitées, dispersées sur toute l'étendue de la voûte, sous forme de foyers multiples, à des stades évolutifs différents.

Dans tous les cas de lacunes tuberculeuses de la voûte du crâne, forme que l'on rencontre rarement chez le tout jeune enfant, d'autres localisations doivent être recherchées, en particulier ganglionnaires, pulmonaires et osseuses.

c - Les lacunes crâniennes d'origine syphilitique.

De constatation exceptionnelle, nous ne mentionnerons que celles de la syphilis congénitale.

La syphilis de la première enfance, à côté de sa forme ostéoporotique, peut encore se manifester sous forme de petites lacunes à limites floues, atteignant une ou les deux tables de la voûte avec une périostite ossifiante intense. Ces lésions accompagnent d'autres localisations spécifiques et en particulier des lésions d'ostéo-chondrite. Cette forme d'ostéite n'entre guère dans le cadre diagnostique des lacunes de la voûte.

Plus importantes à connaître, sont les lésions syphilitiques de la deuxième enfance semblables à la gomme syphilitique de l'adulte. Ces lésions gommeuses débutent généralement dans la zone périostée et par nécrose extensive accompagnée d'une forte périostite ostéophytique détruisent l'os environnant. Ces lacunes arrondies à bords polycycliques mesurent 2 à 3 cm. de diamètre, siègent électivement sur le frontal et les pariétaux.

Sur les clichés radiographiques, elles réalisent une perte de substance osseuse en pente douce, à grande ouverture externe, entourée d'une zone de forte hyperostose.

Le diagnostic s'établit par les examens sérologiques et la biopsie.

d - Les lacunes crâniennes d'origine mycosique.

Extrêmement rares dans nos pays, elles n'ont fait qu'exceptionnellement l'objet de publications quant aux localisations crâniennes :

- L'actinomycose et la sporotrichose ainsi que l'aspergillose (un cas rapporté par SCHNYDER) donnent des images non spécifiques d'ostéomyélite subaiguë.

- la blastomycose, dont un cas de localisation crânienne fut rapporté par COSSA, GRINDA et MARTIN, se présente sous l'aspect d'une ostéite subaiguë à évolution lente.

- le granulome coccidien se rencontrerait plus fréquemment au niveau des os de la voûte sous forme de lacune destructive pouvant évoluer vers une méningite purulente.

Dans tous les cas, le diagnostic étiologique ne peut se faire que sur la base de l'examen bactériologique et biopsique.

e - Les lacunes crâniennes par échinococcose.

Cette maladie est exceptionnelle dans nos pays et rarissime dans sa localisation crânienne. SCHMIDT et BAUER en ont rapporté 21 cas. LOMBARD et LARMANDE ont publié un travail en 1957.

Il s'agit d'une affection à diffusion hématogène, les vésicules échinococcotiques se fixant dans le diploë pour s'agrandir, souffler l'os et finalement éroder et même perforer les tables externe et interne.

Radiologiquement, ces vésicules se présentent sous forme d'images rayonnantes ou bulleuses, localisées dans les os de la voûte du crâne, sans réaction de voisinage.

Leur aspect est typique. Il ne peut être confondu avec d'autres lacunes crâniennes.

3) Les lacunes crâniennes liées à une maladie de système.

a - Les réticulo-endothélioses.

Dans le cadre de cette affection viennent se placer :

- le granulome éosinophile,
- la maladie de Hand-Schuller-Christian,
- et la maladie de Letterer-Siwe.

Dans ces affections, il peut exister une ou plusieurs zones d'ostéolyse osseuse, intéressant toute l'épaisseur de l'os, circonscrites, à bords plus ou moins irréguliers, comblées d'un tissu granulomateux de constitution variable suivant l'affection.

A l'examen radiologique, l'aspect est différent suivant le stade évolutif des lésions. Simples plages de décalcification au début, elles prennent un aspect vacuolaire par la suite pour se fondre en une lacune unique, radio-transparente, siègeant sur n'importe quel os de la voûte, arrondie ou ovalaire, de un à cinq centimètres de diamètre ou davantage, taillée à l'emporte-pièce, en carte de géographie, sans réaction ossifiante. Le fond de ces lacunes est homogène renfermant quelquefois mais rarement, un ou plusieurs séquestres.
La caractéristique radiologique de ces lacunes est d'être creusée dans un os ne présentant aucun signe de remaniement.

- dans les granulomes éosinophiles, il s'agit d'une histiocytose, d'évolution chronique et bénigne, fréquente surtout dans la première décade

de la vie. Elle se rencontre deux fois plus souvent chez les garçons que chez les filles.
Suivant la localisation des foyers de prolifération histiocytaire, il existe :

- le granulome éosinophile aigu ou solitaire, forme la plus fréquente,
- le granulome éosinophile multiple,
- le granulome éosinophile avec localisation extra-osseuse.

Les os plats et en particulier les os de la calotte crânienne sont avec prédilection le siège de ces granulomes isolés (30 % des cas).

Le diagnostic se basera d'une part sur les données cliniques : perte de substance manifeste de la voûte du crâne avec céphalées, quelquefois signes méningés, signes d'hypertension intra-crânienne, etc..., éosinophilie sanguine inconstante.

Mais ce sera la biopsie d'un tissu de granulation riche en histiocytes et en cellules éosinophiles avec, dans les cas avancés, la présence de cellules spumeuses d'une part, l'évolution spontanée vers la guérison en quelques mois avec remplacement des tissus de granulation par du tissu fibreux d'autre part, qui constitueront les deux éléments de diagnostic les plus importants.

- La maladie de Hand-Schuller-Chritian, ou xanthomatose ou granulomatose lipoïdique.

Histiocytose chronique de pronostic sombre, elle se rencontre habituellement chez les garçons de 3 à 5 ans.

Cliniquement elle associe une lésion granulomateuse à localisation unique ou multiple à un diabète insipide et une exophtalmie (localisation des lésions à la selle turcique). Souvent s'y ajoute un état

subfébrile avec anémie, splénomégalie, adénopathies, lésions cutanées et hypercholestérolémie.
C'est souvent la perte de substance crânienne qui inaugure le tableau clinique. Elle se présente d'abord sous forme d'une perte unique, par la suite sous forme de lacunes multiples et plus grandes, dont le diamètre varie de 1 à 10 centimètres.

S'intégrant dans un tableau clinique bien individualisé, elles sont de diagnostic alors facile. Mais c'est encore la biopsie qui, par la mise en évidence de cellules spumeuses, les identifie.

- La maladie de Letterer-Siwe ou réticulose aiguë de l'enfant.
Cette affection associe une spléno-hépatomégalie à une hyperplasie généralisée du système réticulo-endothélial avec surcharge lipoïdique. Cliniquement, il existe des lésions cutanées à tendance purpurique, une infiltration viscérale diffuse avec hépato-splénomégalie, adénopathie, infiltration pulmonaire, fièvre et atteinte de l'état général. Les lésions osseuses et crâniennes en particulier sont fréquentes, mais inconstantes. Les lacunes quand elles existent, sont nombreuses et de taille moyenne.
Aidé par l'hémogramme, tenant compte du tableau clinique et radiologique, de l'aspect aigu et évolutif de la maladie, comme dans les affections précédentes, c'est encore l'examen histologique qui souvent apporte le diagnostic.

b - Les leucoses aiguës.

Des images de décalcification diffuse mais non homogène, réalisant par endroits un aspect lacunaire, peuvent s'observer dans certaines leucoses dites "à tumeurs", telles le chlorome ou cancer vert d'Aran.

c - Le syndrome de Hutchinson.

Le syndrome de Hutchinson associe une exophtalmie bilatérale, des ecchymoses péri-orbitaires à une hypertension intra-crânienne. La présence de tumeurs crâniennes multiples avec lacunes donne au crâne un aspect "vermoulu". Il s'agit là de métastases d'un sympatome ou d'un neuroblastome.

4) Les lacunes crâniennes dues à une dystrophie osseuse

Ces pertes de substance s'intègrent dans le cadre d'une maladie osseuse généralisée d'étiologie inconnue :

a - la dysplasie fibreuse de Jaffe-Lichtenstein,
b - la neuro-fibromatose de Von Recklinghausen.

a - La dysplasie fibreuse de Jaffe-Lichtenstein
ou dysplasie osseuse polyostotique.

Cette maladie est caractérisée par des lésions osseuses de nature fibreuse se développant sur un ou plusieurs os. MORI, FRIES et LENSON en ont décrit les lésions au niveau du crâne.

Radiologiquement, cette dysplasie ne réalise pas de véritable perte de substance au niveau des os de la voûte du crâne. Ceux-ci prennent un aspect soufflé avec écartement des deux tables délimitant un pseudo-kyste à tissu conjonctif. Ces lésions sont situées dans de l'os fortement remanié.

Elles touchent de préférence la base et le maxillaire mais

peuvent se rencontrer également au niveau de la voûte du crâne, sur le frontal ou l'occipital.

Ces zones de prolifération sont secondairement remplacées par un tissu de fibrose et la lésion pseudo-kystique prendra un aspect pommelé, cotonneux ou en "nid d'abeille".

Cette dysplasie crânienne peut se présenter :

- soit sous une forme monostotique, à localisation exclusivement crânienne,

- soit sous une forme polyostotique, à localisation rarement crânienne.

Quelle que soit la forme de l'affection, les lésions sont toujours unilatérales ou à prédominance unilatérale.

L'évolution, qui débute au cours de la première enfance et de la deuxième décade de la vie, se fait par poussées successives pendant des années vers une stabilisation à l'âge adulte.

Le diagnostic des formes monostotiques à localisation crânienne est cliniquement impossible et ne peut être fait qu'à l'examen histologique.

b - La neurofibromatose de Von Recklinghausen

Cette affection caractérisée par une dystrophie cutanée pigmentaire et par des tumeurs fibreuses sous-cutanées, n'atteint qu'exceptionnellement les os de la voûte du crâne.
Gilbert DREYFUSS et Mlle FOURNET y distinguent deux formes de lacunes crâniennes :

- les lacunes isolées, de grandes dimensions, à contours réguliers : lacunes presque toujours uniques, localisées sur n'importe quel os de la voûte.

- les lacunes multiples, de petite taille, à contours nets, arrondies, creusées à l'emporte-pièce et plus ou moins confluentes.
  Elles sont plus rares encore que les précédentes. Leur diagnostic sera relativement facile, car il s'agit là d'une maladie hérédo-familiale à manifestations cliniques typiques et à caractères histologiques bien définis.

5) Les lacunes d'origine tumorale

Ces lacunes sont liées à des affections néoplasiques bénignes ou malignes. Dans le cadre de ce chapitre n'entrent que les tumeurs primitives de la voûte.

Elles sont caractérisées radiologiquement par une image de lyse osseuse toujours accompagnée d'une réaction de réparation.

Anatomiquement, il s'agit de lacunes complètes ou incomplètes à bords épais et irréguliers et à fond hétérogène.

Tumeurs rares, elles ne constituent que 0,8 % de toutes les tumeurs osseuses. On peut les diviser en :

- tumeurs bénignes à évolution strictement locale, à développement lent et pronostic relativement bon.

- tumeurs malignes qui évoluent et s'étendent rapidement, se multiplient et métastasent. Leur pronostic est évidemment très mauvais.

a - Les lacunes des tumeurs bénignes.

A côté de l'angiome de la voûte du crâne, des kystes épidermoïdes et dermoïdes déjà décrits, nous ne ferons que citer :

- les tumeurs à myéloplaxes de la voûte qui n'apparaissent pas avant l'âge de 14 ans et dont PANCOAST, PENDERGRASS et SCHAEFFER ont rapporté 6 cas.
- les lipomes.
- les fibromes.
- les kystes osseux solitaires.
- les chondromes occipitaux.

Ces tumeurs sont toutes bénignes et exceptionnelles. Leur diagnostic est exclusivement histologique.

b - Les lacunes des tumeurs malignes.

Les tumeurs malignes de la voûte sont presque toujours ostéolytiques et donnent lieu à des images lacunaires. Parmi celles-ci nous décrirons :

- le sarcome ostéogénique.
- le sarcome d'Ewing.
- ainsi que d'autres variétés de sarcomes plus mal connus.

- Le sarcome ostéogénique.

Sa localisation crânienne est rare. GESCHICKTER, sur 500 cas de sarcomes, rapporte 12 localisations crâniennes. Mais elles sont beaucoup plus fréquentes chez l'enfant que chez l'adulte. L'évolution est rapide, d'une durée de quelques semaines à quelques mois.

A l'examen radiologique, il se présente :

. tantôt sous la forme d'une tumeur destructive et proliférante, effondrant la table interne, la table externe et le diploë, accompagnée d'une réaction périostée de voisinage peu importante et envahissant les parties molles en "chou-fleur" à l'intérieur duquel existent des travées calcifiées à disposition anarchique.

. tantôt, et c'est la forme la plus fréquente, sous la forme ostéolytique. La lésion apparaît comme une lacune unique entourée d'une réaction périostée peu importante.

. tantôt enfin, sous une forme infiltrante en nappe, juxtaposant de petites lacunes à un processus ostéogénique marqué.

Le diagnostic de cette tumeur sera surtout le fait de l'examen biopsique de la lésion.

- Le sarcome d'Ewing.

Il est plus rare encore que le précédent, sa localisation crânienne a été publiée par LOMBARD et MONTPELLIER. Il réalise essentiellement des images d'ostéolyse. On en décrit deux formes :

. La forme pseudo-lacunaire : forme la plus fréquente. Elle détruit les os de la voûte dans toute leur épaisseur et souvent en plusieurs "foyers".

. La forme lacunaire : qui érode entièrement les os de la voûte du crâne leur conférant un aspect vermoulu.

Habituellement, ces sarcomes ne sont accompagnés d'aucune ostéogénèse et envahissent rapidement le tissu de voisinage. Dans cette lésion encore, seul l'examen microscopique permet d'en connaître la nature histologique.

- autres variétés de sarcomes.

Ces variétés histologiques de sarcomes sont très rares et mal connues. Elles donnent lieu à une destruction osseuse et en particulier au niveau de la voûte du crâne, effondrent les deux tables, envahissent les parties molles et ne s'accompagnent pas de réaction osseuse de condensation. Citons :

. Le chondrosarcome, dont un cas de localisation à la voûte du crâne est rapporté par SCHULTZ et par C.GALINE.

. Le sarcome à myéloplaxes, observé par PERTUISET.

. Le lymphosarcome.

. Le conjonctivome, dont un cas fut observé par CORRET chez un enfant de 7 mois avec une lacune frontale.

. Le fibrosarcome rapporté par GOGGIN.

Le diagnostic de ces tumeurs est exclusivement antomo-pathologique.

6) Les lacunes crâniennes dues à une tumeur de voisinage et à des métastases

a - Le méningiome.

Tumeur crânio-cérébrale qui se rencontre rarement, en général avant 10 ans, réalisant habituellement la forme ostéogénique. La forme ostéolytique peut se rencontrer (RUSSEL, 1959), se traduisant par une lacune osseuse.

Il se situe en n'importe quel point de la voûte donnant lieu

à une tumeur de consistance dure et faisant corps avec les plans profonds.

Le diagnostic habituellement se fait à la biopsie.

b - Les lacunes liées à des métastases.

Elles sont très rares chez l'enfant. Un sympatoblastome, une tumeur embryonnaire du blastème rénal en constituent souvent l'origine.

Il s'agit habituellement de plages d'ostéolyse, irrégulières et ponctuées donnant à l'os un aspect "mité", avec parfois un certain degré de déhiscence des sutures témoignant de métastases endocrâniennes.

7) Les lacunes par hyperparathyroïdisme

L'hyperparathyroïdisme peut donner au niveau de la voûte crânienne, des images lacunaires multiples évoluant sur un fond de décalcification diffuse. Il peut s'agir exceptionnellement d'hyperparathyroïdisme primaire par adénome, habituellement d'hyperparathyroïdisme secondaire à une néphropathie chronique.

Le diagnostic étiologique est fourni par l'étude du métabolisme phosphocalcique.

CHAPITRE VIII

PRONOSTIC ET TRAITEMENT

Les lacunes congénitales primitives et isolées de la voûte du crâne sont d'un excellent pronostic.

Bien tolérées par leur porteur, elles n'impliquent aucune sanction thérapeutique. Le port de plaque métallique a été proposé en cas de lacunes importantes et en particulier au cours de la pratique de sports violents ou de professions exposant le sujet à des traumatismes crâniens, mais "il faut bien constater que des sujets porteurs de vastes lacunes n'ont jamais usé de plaque protectrice, et cela sans le moindre accident" (GAYRARD).

Des essais de plastique de grandes lacunes du crâne par des parties d'os iliaque (KLAGES) et par le celluloïde (NEY) sont rapportés dans la littérature mais ne concernent que les pertes osseuses par traumatisme.

Dans le cas des lacunes crâniennes congénitales, l'épaississement de la dure-mère et de l'aponévrose épicrânienne à l'endroit de ces lacunes est en fait suffisant pour suppléer efficacement à la déficience osseuse.

CONCLUSIONS

1 - L'observation de deux enfants présentant des lacunes congénitales primitives de la voûte du crâne est à l'origine de ce travail.

Il s'agit de pertes de substance osseuse, circonscrites, ayant existé à la naissance. Définitives, elles ne subissent guère de modification au cours de la vie de l'enfant. Elles sont strictement localisées au crâne et ne sont accompagnées d'aucune autre malformation somatique.

2 - Leurs caractères cliniques, radiologiques et surtout la constatation ou non de lésions des tissus voisins, permet de leur supposer un mécanisme étiopathogénique différent :

a) Malformation ou malposition vasculaire, s'opposant à l'ossification de la fontanelle obélique pour ce qui est des lacunes crâniennes primitives isolées qu'illustre notre observation I.

b) Ulcération et peut-être adhérences amniotiques au sommet du crâne du foetus, avec destruction plus ou moins profonde, en direction **contripète**, des éléments constituant "l'enveloppe" de l'encéphale, pour ce qui est des lacunes "non isolées" dont nous rapportons un exemple dans l'observation II.

3 - Différentes par leur morphologie et leur mécanisme étiopathogénique non encore éclairci, elles partagent en commun leur caractère

hérédo-familial et sont transmises par voie génétique, suivant des lois apparemment non classiques.

4 - De diagnostic facile dans leurs formes typiques, elles posent dans leurs formes atypiques, le problème du diagnostic différentiel avec toutes les autres lacunes crâniennes pouvant exister chez l'enfant.

5 - Leur pronostic est excellent et elles ne nécessitent aucun traitement.

VU
STRASBOURG, le 1° octobre 1969

LE PRESIDENT DE THESE
Signé : R.SACREZ.

VU ET APPROUVE
STRASBOURG, le 1° octobre 1969

LE DOYEN DE LA FACULTE DE MEDECINE
Signé : F.ISCH.

BIBLIOGRAPHIE

1) AMYOT (R.) (1936) : Les lacunes congénitales de la voûte crânienne : les trous pariétaux anormalement agrandis.
J. de Radiol., 20, n° 12, p. 656-661.

2) ANTOINE (M.), DELANNOY (P.) (mars-avril 1958) : Lacunes de Bonnaire ou foramina parietale permagna.
J. de Radiol. Electrol., 39, n° 3, p. 166.

3) APPELT (H.) (juillet 1952) : Fenestrae frontales symmetricae.

Mschr. Kinderh., 100, n° 7, p. 335-336.

4) ARMAND-DELILLE, SCEMMAMA et DELIENCOURT (oct. 1931) : Absence symétrique d'ossification d'une partie des pariétaux chez une fillette de 11 ans.
Bull. Soc. Péd. Paris, 29, p. 464-465.

5) AUDRY (1898) : Sur les alopécies congénitales.
Le Progrès Médical, p. 401.

6) BAHLS (G.) (1955) : Foramina parietalia permagna.
Zbl. Chir., 80, 24, p. 948-953.

7) BANSSILLON (R.), NOTTER (A.) et CHABAL (J.) (août-octobre 1958) : Deux nouvelles observations de lacunes de la voûte crânienne associées à une spina-bifida chez le nouveau-né.
Bull. Féd. Soc. Gyn. Obstet., 10, n° 4, p. 415.

8) BANSSILLON (R.), NOTTER (A.) et DUPARC (J.) (avril 1957) : Malformations osseuses multiples avec lacunes de la voûte crânienne et ostéo-chondrite.
Presse Médicale, 65, n° 33, p. 787-789.

9) BELLIN (A.) et ANSEMANT (A.) (1956) : Diagnostic radiologique des lacunes de la voûte crânienne.
Entretiens de Bichat (Chirurgie et Spécialités), p. 361-364.

10) BERKMAN (M.) (1954) : Examen clinique du crâne chez le jeune enfant. La Vie Médicale, n° 4, p. 517-520.

11) BONNAIRE (E.) (juin 1891) : Quelques anomalies du développement des enveloppes crâniennes du foetus et du nouveau-né. Le Progrès médical, p. 484.

12) BONNAIRE (E.) (1905) : Bull. Soc. Obstet. Paris, n° 3, p. 96.

13) BONNAIRE (E.) et DURANTE (G.) (mars 1913) : Arrêt du développement limité des enveloppes cutanées et osseuses du crâne. Presse Médicale, p. 185-187.

14) BRIHAYE (J.) (février 1952) : Une dystrophie crânienne rare : les lacunes pariétales congénitales (foramina parietalia permagna). Présentation d'un cas. Acta neurol. Psych. Belg., 52, n° 2, p. 72-80.

15) CAUSSADE, NEIMANN et MARIOT (1937) : Sur une forme familiale de lacunes congénitales de la voûte crânienne. Rev. Médicale de Nancy, n° 13, p. 558-566.

16) FEREY (D.), CHEVREL (Mme), DAVOST (P.), JAVELET (A.) et STRABERT (C.) (juin 1955) : Lacune du frontal droit datant de la naissance. Problème étiologique et anthropologique. Ann. Méd. psychol., 2, n° 1, p. 119.

17) FISCHER (E.) (1954) : On large parietal foramina. Fortsch. Röntgenstr., 81, 3, p. 406-407.

18) FISCHGOLD (H.), KORACH (G.), METZGER (J.) (janvier 1954) : Technique d'examen des lacunes et des bosses de la voûte crânienne. Rev. Rhumat., 21, p. 68-71.

19) FOURNIER (A.M.), VAGUE (P.), LAFON (J.) (1968) : L'autorésorption en bande symétrique du diploë pariétal (malum biparietale). J. Radiol. Electrol., 49, n° 5, p. 347-356.

20) GALINE (C.) (1959) : Les lacunes de la voûte crânienne chez l'enfant. Thèse Méd. Paris, n° 457.

21) GARIPUY (1907) : Deux cas d'alopécie localisée congénitale, l'un confondu avec la pelade. Bull. Soc. Obstet. de Paris, 10, p. 122-125.

22) GAYRARD (Y.) (novembre 1939) : Les lacunes d'ossification de la voûte crânienne.
Presse Médicale, 47, n° 81-82, p. 1480-1482.

23) GOLDSMITH (W.M.) (1922) : The Cattin mark : the inheritence of an unusual opening in the parietale.
J. Hered., 13, n° 69, p. 71.

24) GHISLANZONI (H.), PORRO (G.) (avril 1956) : Les lacunes de la voûte crânienne.
Minerva Med., 47, n° 31, p. 1148-1161.

25) HAGUENAU (J.) et LANTIER (P.) (1933) : Un cas de lacune du crâne. Forme monosymptomatique de la maladie de Hand-Schuller-Christian.
Bull. Soc. Méd. Hôp. Paris

26) HARTLEY (J.) et BURNETT (C.) (1943) : New light on origin of cranio-lacunia.
Brit. J. Radiol., 16, p. 99-108.

27) HOFFMANN (H.K.) (1874) : Zur Kenntnis des natürlichen Spalten und ossifikations Defekte am Schädel Neugeborener.
Vierteljahrschr. f. cl. Prakt. Heilkunde, 53, p. 112-129.

28) HOMMELSCHEIN (A.) (1959) : Der kindliche Lückenschädel und seine Bedeutung für die operative Geburtshilfe.
Zbl. Gyn., n° 43, p. 1717-1779.

29) HUTH (E.), AMINI (A.) (1951) : Der Lücken und Wabenschädel in Säuglingsalter.
Zschr. Kinderh., 69, n° 5, p. 479-490.

30) KARSHNER (R.G.) et REEVES (D.L.) (1947) : Lacunar Skull (Lückenschädel) of newborn.
Amer. J. Roentgenol., 57, p. 321-328.

31) KLAGES (F.) (juillet 1939) : Plastische Deckung grosser Schädeldachlücken aus dem Beckenkamm.
Zbl. Chir., n° 66, n° 28, p. 1580-1587.

32) KOEHLER (R.G.) et ZIMMER (E.A.) : Les limites du normal et les débuts du pathologique dans la radiographie du squelette.
Roentgenologie , p. 236. Traduction française Delachaux Nestlé, 1956.

33) KUENTZ (M.), LAMOUNETTE (J.) et TIXIER (A.) (mai 1961) : Trois cas de lacunes de la voûte crânienne.
J. Radiol. Electrol., 69, n° 5, p. 479-490.

34) LANNELONGUE (Août 1883) : Quelques exemples d'anomalies congénitales au point de vue de leur pathogénie.
Arch. Gen. de Méd., CLI, p. 389.

35) LATASTE (J.) et BATAILLE (F.) (juin 1954) : Lacunes crâniennes et cancer ; leur problème diagnostique.
Presse Médicale, 62, n° 46, p. 985-986.

36) LAYANI (F.), FISCHGOLD (H.) et METZGER (J.) (décembre 1956) : Recherches radiographiques sur les lacunes de la voûte crânienne.
Presse Médicale (Atlas Radiol. clin.), 64, n° 88.

37) LEFEBVRE (G.) (1957) : Revue générale des anomalies crâniennes chez l'enfant.
Pédiatrie, 12, n° 7, p. 775-794.

38) LEGRE (J.), DENIZET (D.), SAVELLI (J.) (1960) : Lacunes crâniennes secondaires à un traumatisme de la première enfance.
J. Radiol. Electrol, 41, p. 667-678.

39) LELONG et BOSQUET (mars 1932) : Lacunes congénitales de la voûte crânienne chez un enfant de 5 ans : caractère familial.
Soc. Péd. de Paris, 30, p. 161-165.

40) LEQUEUX (1909) : A propos de deux cas d'alopécie avec arrêt du développement localisé de la voûte.
Bull. Soc. Obstet. de Paris, 12, p. 344-354.

41) LEVY (A.), SIMON (P.) (novembre-décembre 1956) : Les lacunes crâniennes après traumatisme de la première enfance.
J. Radiol. Electrol., 37, n° 11-12, p. 956-929.

42) LIEVRE (J.A.) et FISHGOLD (H.) : Les lacunes bénignes du crâne.
Presse Médicale, 61, n° 44, p. 919-922.

43) LOTHER (K.) (1959) : Familiäres Vorkommen von Foramina parietalia permagna.
Arch. f. Kinderh., 160, n° 2, p. 156-168.

44) MAC O'BRIEN (B.), DRAKE (J.E.) (juillet 1960) : Lacunes congénitales du crâne et du cuir chevelu.
Brit. J. Plast. Surg., 13, n° 2, p. 102-109.

45) MARIE (J.) (1935) : Lacunes crâniennes congénitales.
Bull. Soc. Méd. Hôp. Paris, 12, p. 543.

46) MARQUEZY (R.A.), LADT (Mlle), DI MATTEO et MACKER (B.) (7/1939) : Lacunes congénitales de la voûte crânienne. Caractère héréditaire et familial de cette malformation.
Bull. Soc. Péd. Paris, n° 7, p. 377-380.

47) MERCIER (M.) (1939) : Lacunes et images radiologiques lacunaires.
Thèse Méd. Marseille, n° 108, Imprimerie de la Sté du"Petit Marseillais".

48) MILLER et coll. (1956) : Enlarged parietal foramina : a collection of examples from radiologic practices in Pennsylvanie.
Méd. Radiogr. Photogr., 32, n° 2, p. 73-78.

49) NEIMANN (N.), ROUSSEL (J.M.) (1938) : Lacune crânienne de Bonnaire.
Rev. Médicale de Nancy, 66, p. 270-275.

50) NEY (K.W.) (mai 1939) : Repair of cranial defects with celluloid.
Am. J. Surg., 44, n° 2, p. 394-399.

51) O'RAHILLY (R.), TWOHIG (M.) (1952) : Foramina parietalis permagna.
Am. J. Roentgenol., 67, n° 4, p. 551.

52) PAILLAS (J.E.), DARCOURT (G.) (juillet 1939) : Epilepsie ultra-tardive et lacunes crâniennes consécutives à un traumatisme néo-natal (deux observations).
Sem. Hôp. de Paris, 35, n° 27, p. 1965-1968.

53) PARROT (1878) : Perforation crânienne spontanée chez les enfants du premier âge.
Mémoire in Rev. de Méd. et de Chirurgie

54) POMME (B.), MAROT (R.) et TANGUY (R.) (janvier 1935) : Lacunes symétriques et congénitales de la paroi crânienne occipitale supérieure.
Lyon Médical, 155, p. 14-18.

55) ROGER (H.), ARNAUD (M.) et JOUVE (A.) (juin 1935) : Lacune crânienne congénitale droite et crises jacksonniennes brachiales droites.
Soc. de Méd. de Marseille, p. 208.

56) ROGER (H.) et SCHACHTER (M.) (1939) : Lacunes et images radiologiques lacunaires du crâne.
L'Encéphale, 34° année, 1, n° 2, p. 86-120.

57) ROGER (H.) et SCHACHTER (M.) (1940) : Les lacunes et les "minceurs" pariétales du crâne d'origine congénitale.
Sem. Hôp. Paris, p. 178-183.

58) ROGER (H.) et SCHACHTER (M.) (1948) : Les lacunes crâniennes d'origine traumatique obstétricale.
Paris Méd., n° 41, p. 469-471.

59) SAUVEGRAIN (J.), BRONSTEIN (H.) et MANLOT (G.) (1962) : Kystes épidermoïdes du diploë.
J. Radiol. Electrol., 43, p. 345-348.

60) SCHACHTER (M.) (novembre 1946) : Le crâne lacunaire.
Sem. Hôp. Paris, p. 293-294.

61) SCHMIDT-WITTKAMP (E.) (mai 1964) : Foramina parietalia permagna.
J. Radiol. Electrol., 45, n°5, p. 250.

62) SIMON (P.G.) (1954) : Les lacunes crâniennes après traumatisme de la première enfance.
Thèse Méd. de Lyon, n° 205, Bosc. Fr. Edit.

63) SOMOGYI (Zs) (avril 1962) : Graniofenestria, craniolacunaria.
Fortschr. Geb. Roentgenetr., 96, n° 4, p. 502-507.

64) SPER (J.R.) et SILVERMANN (F.N.) (décembre 1964) : Symmetrical occipital apertures. A case report.
Radiology, 83, n° 6, p. 1071-1072.

65) STUHL (L.) et GODDE (D.) : Affections congénitales de la boîte crânienne.
Encyclopédie médico-chirurgicale, Radiodiagnostic, T.II, 31 615 A 10.

66) THUREL et BALDACCI (M.) (1957) : L'ouverture ovalaire du crâne, complication d'une fracture de la première enfance.
Sem. Hôp. Paris, 33, n° 60, p. 3538-3543.

67) THOMAS (H.) : Röntgenologische differentialdiagnose angeborener Schädelweichheit.
Ann. Radiol. (1-2), p. 251-257.

68) VIALATTE (J.), JEAN (R.) et DONNOU (J.) (1965) : Lacunes crâniennes chez l'enfant.
Entretiens de Bichat (Médecine), p. 351-356.

69) VIALATTE (J.), ROUGERIE (J.), JEAN (R.) et DONNOU (J.) (mars 66) : Malformations vasculaires de l'épicrâne avec lacunes crâniennes sous-jacentes.
Arch. Franç. Péd., 23, n° 3, p. 366.

70) VIALATTE (J.), ROUGERIE (J.), JEAN (R.) et DONNOU (J.) (nov. 1966) : Lacunes crâniennes avec malformations vasculaires de l'épicrâne. Arch. Franç. Péd., 23, n° 9, p. 1039-1056.

71) VIGOUROUX (R.), COUX, BAURAND (C.) (1964) : Tumeurs de la voûte chez l'enfant avec lacune crânienne. Neuro-chirurgie, 10, n°3, p. 231-250.

72) VOIGT (R.) (1937) : Über die "Fenestrae parietales symmetricae". Mschr. f. Kinderh., 70, n° 3/4, pp. 224-231.

73) WACKENHEIM (A.) : Lacunes crâniennes. Neuroradiologie, p. 257-278.

74) WERTHEIMER (P.) (novembre 1931) : Perte de substance crânienne en rapport avec un traumatisme de la première enfance. Soc. Chir. de Lyon, 15 novembre 1931.

75) WERTHEIMER (P.), AVET (J.), LEVY (A.) et JENOT (J.) (1956) : Les lacunes osseuses de la voûte crânienne. Presse Médicale, n° 68, p. 1556-1559.

76) WIEDEMANN (H.R.) (août 1957) : Zur Frage der Fenestrae pariatales symmetricae (sog. Foramina parietalia permagna). Mschr. Kinderh., 105, n° 8, p. 310-312.

77) WISSLER (H.) (1938) : Fenestrae parietales symmetricae. Arch. Kinderh., 115, n°4, p. 217-226.